FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1924

THESE

N°_____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

PAUL-JEAN-JOSEPH DOP

Ex-Interne des Hôpitaux du Mans
Né le 25 Mai 1892, à Douai (Nord)

DE L'ÉTIOLOGIE

DANS

l'Arriération Mongolienne

Résultats d'une Enquête menée dans les milieux hospitaliers et des recherches faites dans la littérature de ces 20 dernières années

Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1924

LE DOYEN . . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	GILBERT. CHAUFFARD. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIERE	Chimie biologique.
BRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE	Pathologie médicale.
LÉVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
ROUVIÈRE	Anatomie.
STROHL	Physique médicale.
TANON	Pathologie médicale.
TIFFENEAU	Pharmacologie et matière médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale.
WELTER	Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
CAMUS	Physiologie.
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.
ROUSSY	Anatomie pathologique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM	
AUVRAY. . . .	Clinique chirurgicale.	OMBRÉDANNE. .	Clinique chirurgicale infantile.
CHEVASSU. . . .	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.	RATHERY	Clinique médicale.
LEREBOULLET. .	Clinique médicale infantile.	SCHWARTZ . . .	Clinique chirurgicale.
LÉRI.	Clinique médicale.	TERRIEN. . . .	Clinique ophtalmologique.
LŒPER.	Clinique médicale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé. . . .	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
N...	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Qu'il nous soit permis, au début de ce modeste travail, de donner à notre maître, M. le Docteur L. Babonneix, *médecin de la Charité, le témoignage de notre respectueux attachement à sa personne, et de notre profonde reconnaissance pour l'appui précieux et l'accueil le plus bienveillant qu'il a su nous réserver toujours au cours de ces deux dernières années. Nous avons à nous excuser auprès de lui d'avoir mis si souvent à l'épreuve son inépuisable sollicitude et d'avoir fait appel, trop longtemps en élève prodigue, à sa grande bonté.*

La grave affection que nous avons contractée aux armées, responsable de tous nos retards, a pu quelques moments suspendre notre travail et prendre le masque de Pénélope. Aussi, nous nous réjouissons en pareille circonstance d'avoir pu mener notre enquête jusqu'à sa fin. Que notre maître trouve ici, encore une fois, l'expression de toute notre gratitude, jointe à nos plus vifs remerciements.

M. le Professeur Nobécourt *qui nous fait le grand honneur de présider cette thèse, voudra bien agréer notre hommage le plus respectueux.*

Nous remercions enfin tous nos maîtres dans les Hôpitaux, qui ont daigné s'intéresser à notre travail, nous faire profiter de leur enseignement et mettre à notre disposition leurs observations cliniques. Nous les prions d'agréer, pour le bienveillant intérêt qu'il nous ont porté, l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A nos Maîtres, dont nous ne pouvons évoquer le nom sans émotion, qui nous ont instruit, aidé, pris en amitié, et auxquels nous serons toujours redevables.

M. le Professeur Henri ROGER

Doyen de la Faculté de Médecine

M. le Docteur Léon DAUDET,

Député de Paris

M. le Docteur Louis CHEVRIER

Chirurgien de l'Hôpital Broussais

M. le Docteur Ernest MORDRET

Chirurgien des Hôpitaux du Mans

M. le Docteur E. BELLENCONTRE

Président de l'Association générale des médecins de France

« *L'analyse est un pauvre instrument de*
« *recherche entre les mains de ceux*
« *qui ne se sont point donné préala-*
« *blement la peine ou sont incapables*
« *de comprendre le problème dans son*
« *ensemble. De même que la critique,*
« *pour demeurer clairvoyante, doit*
« *embrasser les qualités avant de dis-*
« *séquer les défauts, de même la scien-*
« *ce doit procéder de la synthèse*
« *avant de se consacrer à des recher-*
« *ches dissociées et fragmentaires et*
« *à ce prix seul lui sera épargnée la*
« *stérilité du résultat* ».

CH. FIESSINGER.

« *Sans aller jusqu'à prétendre que, sur*
« *cette difficile question des encépha-*
« *lopathies infantiles, ne plane plus la*
« *moindre obscurité, on peut affir-*
« *mer que ses grandes lignes com-*
« *mencent à se dégager, que ses don-*
« *nées essentielles nous sont, d'ores et*
« *déjà connues. Aux stériles métho-*
« *des d'analyse s'est substituée une fé-*
« *conde synthèse, aux étroites vues de*
« *détail, les larges conceptions d'en-*
« *semble, qui seules conduisent aux*
« *solutions utiles* ».

L. BABONNEIX.

DE L'ÉTIOLOGIE
DANS L'ARRIÉRATION MONGOLIENNE

Résultats d'une enquête menée dans les milieux hospitaliers et des recherches faites dans la littérature de ces 20 dernières années

I. Aperçu historique de la question étiologique et pathogénique.

II. Les données anatomo-pathologiques.

III. Rôle attribué a la syphilis.

IV. Observations a retenir, publiées par les auteurs.

V. Observations inédites.

VI. Les points de vue actuels sur la question. Referendum.

VII. Revue critique des facteurs incriminés.

VIII. Conclusions.

IX. Bibliographie complète de 1900 a 1923.

Introduction

La question du Mongolisme, qui n'a pas encore quitté le domaine de la recherche scientifique, est plus que jamais à l'ordre du jour. Les publications à son endroit, de plus en plus nombreuses depuis la guerre, semblent témoigner de la fréquence accrue de cette singulière affection.

Noeggerath, Kellner (1920), Dollinger (1921), en Allemagne ;

Guinon, Comby, Leenhardt, Mlle Comte, en France (1922), signalent en effet une augmentation marquée des cas de Mongolisme en ces derniers temps. Le Mongolisme a-t-il augmenté de fréquence dans les pays belligérants ? Comby semble le penser. Il attribue cette grande proportion aux suites fâcheuses d'ordre moral et matériel de la guerre qui a ruiné beaucoup de familles et troublé profondément leur système nerveux, sans parler des privations et des souffrances physiques qu'elles ont supportées.

Si l'affection paraît être en tous cas plus fréquente qu'on ne le croit généralement (Siegert, 1910, Van der Scheer (1920) — un grand nombre de mongo-

liens meurent de bonne heure et ne sont pas examinés — l'intérêt qu'elle soulève grandit également tous les jours. Le problème non résolu de ses causes premières captive l'attention de nombreux chercheurs et si notre ignorance demeure toujours entière présentement, s'il semble bien que sur ce point, comme sur tant d'autres, le savoir humain ait atteint ses limites, cette région mystérieuse de la connaissance qui garde entièrement le secret de la vérité pathogénique, ne saurait rester longtemps encore inviolée.

Aussi le moment semble être choisi d'aborder une étude d'ensemble de l'étiologie de cette affection et des diverses théories émises. Puisse notre modeste travail, du poids d'un grain de sable, contribuer pour sa faible part, à l'avancement de cette question, en apportant sinon quelque lumière, du moins quelques matériaux utiles, élémentaires, parmi tant d'autres et au moyen desquels les chercheurs et les cliniciens iront à la conquête de ces prémisses que nous ignorons et de là à la déduction d'une thérapeutique active et d'une prophylaxie efficace.

Il serait presque superflu d'insister sur l'intérêt que présente la solution d'un tel syllogisme. D'aucuns cependant, s'étonnent que nous abordions résolument l'étude de cette variété d'idiotie congénitale d'une incurabilité presque absolue dont la nature et le déterminisme sont toujours des plus mystérieux, étude infructueuse prétendent-ils et que

ne légitiment pas nos connaissances sur la matière, peu digne en tous cas de l'intérêt que nous lui portons.

A les entendre l'idiot ou l'imbécile, quels qu'ils soient d'ailleurs, ne méritent pas cette attention.

A l'exemple des anciens Spartiates qui n'hésitaient pas à sacrifier ces malheureuses créatures déshéritées, victimes d'une injustifiable inhumanité, ces humanitaires sans pitié, préconisent pour le plus grand bien de notre société moderne, leur disparition par la violence, en un mot leur destruction, reconnaissant à celle-ci le droit, sur ces jeunes têtes innocentes, de la mise à mort. Solution qui résout sans doute élégamment quelques difficiles problèmes sociaux et budgétaires, mais qui offense à la fois la plus élémentaire justice, la morale et la science. N'est-il pas, en effet, d'attitude plus antiscientifique que celle-là ?

Et n'est-ce pas nier le problème auquel nous nous attachons précisément, ou vouloir le méconnaître ? A-t-on jamais triomphé de la maladie en tuant ceux qui en étaient frappés ? Si l'utilisation sociale de ces anormaux, peu perfectibles, c'est vrai, incapables de progrès, est impossible, est-ce raison suffisante pour les détruire ? Et n'est-il pas plus raisonnable d'espérer des géniteurs par la découverte de l'agent causal, un rendement meilleur en qualité ? De tels procédés ne seraient jamais que des cruautés sans effet, des pratiques aveugles qui n'empêcheraient point l'idiot de toujours naître.

Mais que dire alors des procréateurs responsables ? On peut arguer, il est vrai, que l'arriération mongolienne pouvant tirer son origine d'une syphilis de 2e ou 3e génération, la question des responsabilités se perd dans le temps... Nous arrêterons là cette diversion peu sérieuse pour faire — en ce qui nous concerne — plus de crédit aux sciences médicales. Ces matériaux que nous utilisons après tant d'autres, patiemment acquis et élaborés, livreront un jour les données du problème. Le dépouillement d'un grand nombre d'observations plus complètes, prises en série, nous mènera inévitablement sur le chemin de la découverte. Notre Maître M. L. Babonneix a dit quelque part : « Aux nouvelles obser-
« vations, on devra demander une anamnèse mé-
« thodique, un examen clinique des plus complets,
« avec en particulier une note détaillée relative
« aux signes par lesquels se manifestent les syn-
« dromes endocriniens, que ceux-ci soient absents
« ou présents ; des examens de laboratoire aussi
« multipliés que possible, portant sur le sang, sur
« le liquide céphalo-rachidien, sur les urines et
« utilisant, au besoin, la radiographie ; à l'occasion,
« un examen anatomique fixant avec précision
« l'état du système nerveux, y compris le grand
« sympathique, des glandes à sécrétion interne,
« des principaux viscères ; une étude complète des
« malformations, s'il en existe. »

Là est la solution d'une importance sociale non négligeable. C'est alors qu'une prophylaxie clair-

voyante, qu'une thérapeutique préventive, qu'un traitement spécifique auront les uns et les autres raison de la cause morbifique ; c'est pourquoi nous avons conscience de ne pas avoir perdu tout à fait nos heures d'étude en cette matière assez disparate, à vrai dire. Au reste, l'actuelle fréquence du mal justifierait à elle seule notre travail d'enquête.

Il serait également peu convenable d'insister sur les caractéristiques cliniques du mongolisme, bien connu aujourd'hui grâce aux belles études de MM. Bourneville, Comby, Apert et Babonneix. M. Comby le décrit comme une forme particulière d'idiotie essentiellement caractérisée par deux éléments : facies mongolien d'une part, idiotie profonde de l'autre. Ces quelques notions cliniques brièvement rappelées, nous aborderons l'essentiel de notre sujet.

Les mongoliens sont des individus de petite taille, marqués d'un certain embonpoint, différant des autres enfants à première vue. « Ils ne sont pas comme les autres », disent les profanes. Leur habitus est singulier, leurs traits caractéristiques, leur face inoubliable, à l'image de celle des asiatiques ; leur regard, des plus étranges, anime en effet un visage aplati, joufflu, rubescent où les fentes palpébrales, dirigées obliquement en haut et en dehors, semblent avoir perdu leur orientation naturelle. Le *langage des signes*, l'expression de leur physionomie, suffisent au diagnostic dès le berceau.

Alertes, toujours en mouvement, agiles, infatigables, inattentifs, instables, brouillons, exubérants,

comiques, gais et hilares, polissons, caressants, affectueux, craintifs, aux allures drôles ou grotesques, à la mimique de petits clowns, aux contorsions de polichinelles, ils sont doués d'un esprit d'imitation vraiment étonnant, d'un goût immodéré du rythme, de la danse, de la marche en cadence, et témoignent d'une égale prédilection pour la musique.

Doués d'une souplesse simiesque extraordinaire, ils prennent avec aisance les poses les plus curieuses et les plus inattendues, ainsi que le ferait un pantin désarticulé. Couchés sur le dos, ils gardent sans effort les cuisses et les jambes hyperfléchies le long du tronc, la pointe du pied sous l'occiput ; ils font le grand écart sans s'en douter ; ils s'assoient dans la position des bouddhas, les jambes croisées sous le siège.

Kellner (1913), dit quelque part, qu'ils « semblent avoir été créés par la nature pour la fonction de polichinelle ». On a pu les surnommer « les hommes sans os ».

Leur tête est toute ronde, en boule, couronnée de cheveux gris souris ou gris jaune, fins et soyeux et comme poudrés ; leur crâne petit et brachycéphale, sans bosses apparentes, aplati sur l'occiput ainsi « qu'une nuque à la romaine » ; leur facies en pleine lune, bouffi, aux joues carminées et florides, craquelées, s'agrémente d'yeux obliques, fendus en amande, étroits, strabites, bridés, recouverts en partie d'une plicature cutanée à leur angle in-

terne, de paupières d'oiseau, aux bords croûteux et enflammés, d'un nez déprimé à sa racine, de lèvres épaissies, d'une bouche entr'ouverte ; enfin leur langue procidente et fendillée souvent tétée ou sucée, leurs dents courtes, petites et cariées, leurs oreilles de faune, rabattues, mal ourlées, bizarrement découpées en triangle, adhérentes par les lobules, complètent cet ensemble.

Leurs mains et leurs pieds, curieusement larges et écourtés, sont portés par des membres également trop courts. Les doigts d'égale longueur sont effilés en fuseau à leur extrémité et jouissent d'une hypotonie stupéfiante. Cette hypotonie musculaire, jointe à une laxité articulaire extrême, est la raison même de leurs pirouettes, de leurs poses acrobatiques, de leur position assise en tailleur. Elle serait due, en grande partie, d'après M. A. Collin, à la parésie des muscles extenseurs « muscles de luxe », les derniers, chez l'enfant, à être mis en usage, comme les premiers à perdre leur fonction chez le vieillard.

La longueur apparente de leur corps (presque entièrement cylindrique chez le nourrisson) due à la brièveté de leurs membres (micromélie), leur donne une forme difficilement exprimable rappelant celle de la salamandre (Morro, 1919). Le développement corporel est retardé ou troublé, les altérations frappant surtout les tissus osseux et musculaire. Leurs muscles insuffisants ont une consistance molle et cotonneuse. Le ventre trop gros est souvent doté d'une hernie ombilicale saillante ;

l'éruption dentaire retardée ; les organes génitaux réduits, les testicules ectopiés ; la circulation défectueuse, les téguments marbrés de livedo. La frilosité de ces enfants est très grande. On constate fréquemment des anomalies ou malformations variées du cœur, des doigts, ainsi que des troubles oculaires. Mais les grandes fonctions organiques se font régulièrement et les troubles digestifs sont rares, en dépit de la gloutonnerie habituelle de ces anormaux. Dans les maladies intercurrentes, le pronostic est toujours mauvais, très peu atteignent l'âge adulte, ils succombent avant la puberté, des suites d'une malformation congénitale ou d'une infection le plus souvent tuberculeuse. Leur psychisme quoique fruste, fait d'eux des arriérés plutôt que des idiots ou même des imbéciles. On observe, a-t-on dit, tous les degrés depuis le retard intellectuel simple jusqu'à l'idiotie complète. Les mongoliens types dont l'intelligence n'est pas tout à fait obtuse — ce n'est pas la nuit intellectuelle — sont doués généralement d'une mémoire surprenante et comprennent à peu près ce qu'on leur dit. Le calcul reste leur pierre d'achoppement.

Leur esprit d'observation déconcerte, ils excellent à saisir les ridicules du prochain, ce qui fait d'eux des artistes caricaturistes d'un réel talent. Leur versatilité défie toute approximation. A la vérité, s'ils sont doux et enjoués, si leur sensibilité affective est souvent très développée, s'ils embrassent volontiers leurs familiers, s'ils ont assez bon carac-

tère, et si Sutherland a pu dire que la « figure riante du mongolien donne l'idée de la possession d'une source secrète de joie », ces petits prodiges capables d'élans affectifs, d'accès de tendresse, comme de pirouettes et de bons tours, de farces et de grimaces, intriguent autant par leurs diableries, leur malignité toujours aux aguets, que par leurs qualités exceptionnelles. Ils font le mal à l'occasion et ils devaient autrefois faire excellente figure de mauvais génies ou de possédés.

Ce regard faux et fuyant, où brille souvent une flamme mauvaise, cette expression tantôt lutine, malicieuse, friponne, et tantôt soucieuse, préoccucupée, vieillotte, vicieuse de leur physionomie mouvante, qui passe sans transition du contentement le plus vif à l'ennui stupide le plus profond comme à la colère, et qu'il faut avoir connue pour s'en faire exactement idée, révèle en un instant toute l'étrangeté, la singularité troublante de ces énigmatiques petits êtres. On évoque tout à la fois à leur vue, l'enfant chinois, japonais ou esquimau, le satyre, le bon comme le mauvais génie, le diable même ! Hélas ! les apparences si diverses de cet étonnant visage sont le plus souvent trompeuses. Le Mongolien promet plus qu'il ne tient et sa précocité se résume tout entière dans la mobilité, la fugitive expression sans cesse renouvelée de ses traits.

Leur langage estropié et rudimentaire, limité à quelques mots isolés ou monosyllabes, est difficile à comprendre ; leur voix est rauque et enrouée. S'ils

chantonnent volontiers, ils n'émettent le plus souvent que quelques sons gutturaux inintelligibles. Quelques-uns cependant arrivent à parler presque correctement et à se servir d'un vocabulaire abondant (cas de Hutinel).

Qui voit un Mongolien type les voit tous. Ils se ressemblent comme frère et sœur. La ressemblance de ces anormaux entre eux si frappante, si prodigieuse, n'est pas la moindre étrangeté de cette affection dont l'historique va faire maintenant l'objet du prochain chapitre.

CHAPITRE I

Aperçu historique de la question étiologique et pathogénique

Le mongolisme, à peine distant d'une quarantaine d'années de son centenaire, garde encore jalousement le secret presque entier de son origine et de ses causes premières, de sa nature et de son déterminisme.

Isolé en 1866, par Langdon Down, du groupe des idioties constitutionnelles congénitales, il forme bien, depuis lors, une entité morbide indépendante très spéciale, originale, un type d'arriération nettement individualisé, aux stigmates somatiques propres, et qui le fait distinguer de tous les autres à première vue ; des chapitres importants de son étude nosologique : symptomatologie, diagnostic, évolution et pronostic, sont bien définitivement

acquis (1). La pathogénie reste des plus obscures. Les problèmes à résoudre, en effet, sont ceux qui touchent au processus génétique, au mécanisme intime mis en œuvre par les causes morbifiques, à l'étiologie et à l'anatomie pathologique.

Ces dernières questions à l'étude aujourd'hui, et qui font l'objet de ce travail, ont été fort discutées. Nous tracerons tout d'abord, avant de les étudier nous-mêmes, un tableau chronologique des facteurs incriminés et des conclusions proposées par les auteurs.

Au début de cet important chapitre qu'est l'historique de notre sujet, nous dirons un mot d'un tableau de Jordaens, condisciple de Rubens dans l'atelier d'Adam von Noort qui, aux dires de Siegert (1910) nous fournit une représentation classique, encore inégalée, d'un cas de mongolisme type. Peinte dans le milieu du XVII[e] siècle, cette toile du Musée royal de Bruxelles est intitulée *Le satyre et le paysan*. (Un second tableau de Jordaens, recueilli au musée de Cassel, les *Gourmands*, et que semble avoir ignoré Siegert, n'est qu'une simple variante du premier) (2). L'enfant en question, manifestement idiot, mongolien dit Sieger, est d'un réalisme merveilleux, en effet ; on peut croire aisément à une reproduction picturale fidèle.

---

(1) Grâce surtout aux recherches de MM. Comby et Apert. Voir la partie bibliographique de notre travail.

(2) A signaler aussi, dans le cours du XIX[e] siècle, certaines Néréides des œuvres picturales de Böcklin et dont Kellner (1913) souligne la ressemblance frappante avec une de ses petites mongoliennes.

D'après Siegert, la mère qui le porte sur les genoux semble bien avoir de 35 à 40 ans. Le petit est son dernier-né très vraisemblablement, à voir la mine obèse et fatiguée du père. Ainsi l'étiologie du mongolisme elle-même trouve ici son expression ; deux siècles avant Langdon Down, cette arriération si singulière avait connu déjà l'investigation pénétrante, sagace, d'un observateur enthousiaste mais sincère.

Dans son livre sur le « traitement moral, l'hygiène et l'éducation des idiots et des arriérés », Seguin, en 1846, entrevoyait le tableau clinique du mongolisme. Deux de ses observations : la 1re (enfant arriéré) et la 7e (idiotie,microcéphalie circulaire), relèvent en effet avec beaucoup d'exactitude les stigmates anatomiques, psychiques, moraux, propres aux anormaux mongoliens. (Obs. 1 et 2, chap. IV.) Vingt ans après, en 1866, un médecin aliéniste anglais, Langdon Down, esquissait après Esquirol, Sollier, Voisin, une classification nouvelle des anormaux mentaux, répartissant ceux-ci selon leur ressemblance toute objective avec certains types ethniques, en divers groupes : caucasien, éthiopien, malais, kalmouk ou mongol, américain. Il créa ainsi la variété mongolienne d'enfants idiots, imbéciles et arriérés, sous la dénomination de *Mongolian Imbecility*, et séduit par les apparences physiques, esthétiques, assez grossières de ces faux Chinois, ils crut à une dégénérescence du type ethnique et à une régression vers un type ancestral de race jaune.

Cette théorie, qui nous donne la raison de ce facies asiatique si caractéristique des enfants atteints d'arriération mongolienne et qui fait que ces petits anormaux se ressemblent tous comme s'ils appartenaient à la même famille, n'explique pas pourquoi la tache sacrée mongolique, si commune chez les enfants de race jaune, ne se voit jamais ou presque jamais chez les mongoliens. De plus, le fait prouvé aujourd'hui de l'existence de l'arriération mongolienne chez les représentants de la race mongole (les traits mongoliens propres à l'arriération ne sont point masqués en effet par les caractères mongols propres à la race) semble aller à l'encontre de la thèse de l'anomalie réversive. A noter chez les mongoliens, contrairement à ce que l'on voit chez les enfants de race jaune — dont les cheveux sont grossiers et noirs — la finesse soyeuse et la coloration très spéciale, gris souris, presque blonde de la chevelure. De plus, il y a encore cette différence entre les idiots mongoliens et les jaunes que, chez les premiers, l'obliquité des paupières et la bride peuvent diminuer avec l'âge tandis que, chez les seconds, elles se développent plutôt avec le temps.

Beaucoup plus tard, en 1906, Langdon Down écrivait sans formuler aucune proposition définitive, que « ces caractères, qui à première vue sug-
« gèrent avec force des traits mongoliens, parais-
« sent accidentels et superficiels, étant constam-
« ment associés avec d'autres traits qui, en aucune
« façon, ne caractérisent la race mongole. S'il y a

« retour en arrière, cela doit être vers un type an-
« cestral beaucoup plus éloigné que celui de la race
« mongole de laquelle quelques ethnologistes
« croient que toutes les races humaines provien-
« nent ».

Ainsi dépistée, l'arriération mongolienne se montra fréquente en Angleterre, et Langdon Down put établir la proportion de 10 mongoliens pour 100 idiots. Ses observations l'incitèrent à regarder la tuberculose parentale comme la cause déterminante de cette arriération congénitale.

Dix ans plus tard, en 1876, Mitchell relevait dans une longue série de 62 observations, quelques faits dignes de considération. L'hérédité, la consanguinité n'apparaissent pas avec une fréquence spéciale ; mais par contre, dans un nombre considérable de cas, les mères ont mauvaise santé pendant la grossesse : 2 fois seulement sur 54 cas, l'idiot est un enfant illégitime, dans 6 observations, il est le premier né, dans 20 le dernier né d'une famille le plus souvent nombreuse, dans 8 cas enfin, un des derniers parmi de nombreux enfants ; il est ainsi : 1 fois le 6e, 1 fois le 7e, 4 fois le 9e, 1 fois le 10e, 1 fois le 14e. Dans ces huit familles, d'autres naissances suivirent la naissance du mongolien, même dans la dernière où l'idiot était le 14e. Comme conséquence de ces faits, Mitchell conclut que les idiots mongoliens montrent moins de tendance à être les premiers nés que ne le font les idiots d'une manière générale. Il ajoute que l'idiotie mongolienne n'est pas im-

putable aux accidents survenant au cours de l'accouchement.

Vinrent ensuite : Suttleworth (1881) pour qui les mongoliens sont des enfants non terminés, inachevés, dont l'aspect particulier est réellement celui d'une phase de la vie fœtale. Le développement s'arrêterait par suite de « défectuosités dans la force procréatrice » ;

Telford-Smith (1896) qui, s'autorisant de certains caractères, rapproche le mongolisme du myxœdème ;

Ireland (1898), qui ne voit pas dans le mongolisme l'expression d'une dégénérescence causée par la tuberculose des parents ainsi que le soutenait Langdon Down. Le mongolisme frappe surtout les enfants de familles nombreuses ; c'est le produit de l'épuisement familial.

Vers la fin du XIX^e^ siècle, Neumann (1899) qui, le premier en Allemagne, observe l'idiotie mongolienne, veut apparenter celle-ci aux formes frustes du myxœdème. Il conteste l'importance étiologique des constatations faites antérieurement sur l'âge des parents et le rang de l'idiot dans la suite souvent nombreuse des enfants. Le mongolien apparaît accidentellement dans une famille comme un type isolé. Les frères et sœurs, aînés ou plus jeunes, sont normaux.

Sutherland (1899), en Angleterre, consacre d'importantes publications à l'étude de cette curieuse arriération. Pour lui, l'agent causal est à l'œuvre

de bonne heure. Il est probable, dit-il, qu'une seule et même cause agit dans tous les cas et que celle-ci est quelque maladie affectant le fœtus *ab ovo*. Elle est héritée directement de l'un ou des deux générateurs. L'alcolisme, les maladies nerveuses, la tuberculose des parents ne se montrent pas particulièrement dans les antécédents. Par contre, la syphilis se retrouve fréquemment dans l'histoire des familles. Sur un total de 25 cas, il l'incrimine dans 11 cas la suspecte dans 3 autres. A ce propos, il suggère l'idée que le mongolisme, bien que d'origine syphilitique n'est pas une manifestation active de la syphilis héréditaire, mais serait dû à un arrêt de développement de certaines parties du cerveau, par suite de la maladie de la cellule germinale. C'est donc une condition para-syphilitique. Que la syphilis active soit communiquée ou non pendant la période fœtale, son absence ne peut pas être considérée comme infirmant l'origine syphilitique du mongolisme. Il conclut : le facteur étiologique se trouve dans une maladie bien définie des parents et non dans une dégénérescence générale et l'association de la syphilis parentale et du mongolisme est suffisamment fréquente pour suggérer un rapport de causalité.

Still, en 1901, de l'étude de 18 observations, relève l'hérédité névropathique comme un facteur étiologique important. Une seule fois la syphilis est en cause. Dix fois le mongolien est le plus jeune des enfants, quatre fois l'avant-dernier.

Kassowitz, en 1902, se demande, s'il ne faut pas chercher l'origine du mongolisme dans le trouble d'un organe glandulaire comme pour le myxœdème et l'acromégalie. Ce qui le frappe surtout, c'est le vide qui règne en avant des anneaux trachéens dans la région de la glande thyroïde. Dans de nombreux articles intitulés : Myxœdème, Mongolisme, Micromélie, après avoir décrit en détail chacun de ces trois états, il montre qu'il n'existe pas entre eux des barrières infranchissables. Les formes frustes de ces trois anomalies sont sujettes à discussion. Il trouve une ressemblance entre les mongoliens et les crétins et établit une connexité si étroite entre ces deux formes d'idiotie et les lésions de la glande thyroïde qu'il va jusqu'à considérer le traitement par la thyroïdine comme donnant d'heureux résultats dans l'une comme dans l'autre.

En 1903, J. Muir publia l'analyse de 26 observations ; la tuberculose ne se retrouve que dans 28 % des cas. Dans la moitié des cas, une peur ou des ennuis furent relevés. 15 fois la santé de la mère pendant la grossesse fut compromise ; 3 fois il y eut grossesse gémellaire ou multiple, 3 autres fois le mongolien naquit avant terme. Dans un cas l'enfant précédant le mongolien était anencéphale. Pas de consanguinité : alcoolisme, 4 fois ; syphilis dans 3 cas seulement. Parmi les cas observés, le mongolien était 3 fois le 1er né ; 7 fois le 3^{e} enfant ; 1 fois le 4^{e} ; 6 fois le 5^{e} ; 1 fois le 6^{e} ; 2 fois le 7^{e}. Dans les cas des tout premiers nés, dans le cas du

6e et dans un cas des 3es nés, des enfants sains naquirent par la suite. Enfin, les parents avaient plus de 40 ans à la naissance du mongolien dans un grand nombre de cas.

Pour Spicer (1903), l'étiologie de cette catégorie d'idiotie reste énigmatique. L'hérédité ne semble jouer aucun rôle. Il ne connaît qu'un seul cas où deux de ces idiots étaient frères. Le mongolien se présente souvent à la fin d'une grande famille, près de la ménopause, mais il est douteux que ce fait joue un rôle important, car le mongolien est souvent aussi le premier enfant d'une mère jeune. Sur 23 cas observés, 5 avaient rang du 7e au 13e enfant dans la famille, tandis que 9 venaient entre le 1er et le 3e. Sur ce nombre, deux enfants seulement avaient des antécédents de spécificité et dans aucun cas les parents n'étaient consanguins.

Au nombre des causes étiologiques, Bourneville plaçait surtout l'hérédité neuro-pathologique, les émotions, les traumatismes de la mère au cours de la grossesse. Le Mongolisme est pour lui un arrêt de développement physique compliquant l'arrêt des facultés intellectuelles.

En 1904, Still signale que les mongoliens sont généralement les derniers enfants de familles nombreuses. Il semble bien que ce soit l'épuisement de la mère par de nombreuses grossesses ou par la maladie, syphilis par exemple, qui joue le principal rôle. Il n'y a pas plus entre la syphilis et le mongolisme qu'une relation indirecte traduite par

l'imperfection des organes de la génération chez les procréateurs.

La même année, Fennell rapportant 21 observations, signale la tuberculose, l'indisposition de la mère pendant la grossesse, l'hérédité névropathique dans les antécédents. Pour lui, l'arriération mongolienne est la manifestation d'un arrêt du développement prénatal.

En 1905, Stewart établit que 70 % environ des mongoliens sont les derniers rejetons de familles nombreuses, fréquemment, les produits de générateurs se trouvant à la limite de la période de reproduction. Il est raisonnable, dit-il encore, de supposer que toute cause qui épuise la mère ou le père peut conduire à une descendance mongolienne. La tuberculose, la syphilis, l'alcoolisme, ont ainsi leur importance au point de vue étiologique, quoique ces facteurs ne paraissent point avoir un effet aussi direct que dans les autres types d'arriération mentale.

A la même date, Holmboe niait toute tare familiale dans les antécédents des mongoliens.

Pour Desgeorges (1905), ce type morbide semble reconnaître les mêmes causes que les autres formes de l'idiotie. Comme il est toujours congénital, il faut en rechercher les circonstances étiologiques dans les tares des générateurs ou dans les accidents de nature diverse qui, survenant soit au cours de la grossesse, soit au moment de la naissance, ont pu trou-

bler le développement normal du germe en évolution.

Il a eu l'occasion d'étudier dans les services de Bourneville, les antécédents de 18 mongoliens : il retrouve 6 fois l'alcoolisme du père et 2 fois l'ivresse au moment de la conception. 10 fois les générateurs étaient d'un âge avancé à la naissance de l'enfant. Dans 6 autres cas, la mère éprouve, durant sa grossesse des émotions multiples, de vives contrariétés ou un violent chagrin. Dans 3 autres, elle ressent une grande frayeur. Enfin 9 d'entre eux étaient les derniers venus d'une nombreuse famille. Il ne rencontre qu'une seule fois la tuberculose d'un des générateurs et la consanguinité des parents. Dans de nombreuses observations, la mère est une nerveuse, et la famille compte des aliénés, des idiots, des épileptiques, des sourds-muets, des suicidés.

M. Comby, en 1906, après une première publication parue en 1903, insiste sur l'état des générateurs et surtout sur celui de la mère au moment de la conception et au cours de la parturition. « Toutes avaient des grossesses pénibles, orageuses, traversées par des chagrins profonds, des émotions morales fâcheuses causées par des pertes d'argent ou par la ruine de leur bonheur domestique. »

Frézyl, croit aussi que les mongoliens sont des produits dégénérés de procréateurs épuisés par l'âge, la maladie et les soucis. Les émotions morales subies par la mère pendant la grossesse sem-

blent seules jouer un rôle important dans l'étiologie : Le choc moral déterminerait alors l'arrêt du développement du cerveau fœtal à un stade avancé de son évolution et produirait ainsi, sans lésions inflammatoires, par troubles de nutrition et de croissance, une agénésie corticale diffuse.

Kovalesky, note l'ivrognerie du père, la Σ des parents, les frayeurs, les chagrins de la mère pendant la grossesse. Il résulte de son étude qu'en Russie le mongolisme s'observe plus fréquemment que dans les autres pays : il atteint 10 % de tous les idiots à la station de Udelnaya près Pétrograd, et il s'observerait encore plus fréquemment dans les localités où la population primitive comprend beaucoup de tartares (20 p. %). Ainsi, sur 20 idiots examinés à l'université de Kazan, 4 appartenaient au type mongolien : 2 étaient slaves et 2 tartares pur sang. Ce fait de rencontrer le mongolisme chez des individus de race mongole ne pousse nullement l'auteur à l'affirmation de l'existence propre de l'idiotie mongolienne chez les jaunes. Bien au contraire. « Le fait est, dit-il, que les Tartares de Kazan se distinguent beaucoup des Tartares qui habitent les steppes kalmouks, pour se rapprocher davantage des Turcs, c'est pourquoi nous n'avons pas trouvé parmi les idiots de la tribu tartare Kalmouk primitive un type mongolien d'idiotisme. » Il faut attendre l'année 1922, avec Tumpeer et Demuth, pour avoir la certitude de l'existence de l'idiotie mongolienne dans la race mongole.

Séris met en cause l'action, sur l'embryogénèse d'un trouble nutritif de la mère, survenu accidentellement pendant la grossesse, ou provoqué ou aggravé par elle. Le mongolisme n'est pas pour lui le résultat d'une maladie fœtale, d'une encéphalite en particulier. L'absence de tares héréditaires, nerveuses ou mentales, lui permet d'écarter l'idée de dégénérescence, et de supposer qu'il existe de profondes différences entre les mongoliens et les vulgaires idiots. Pour lui, l'hérédité ne présente aucun caractère positif qui puisse être pris en considération. La tuberculose et la syphilis manquent dans la plupart des cas. Quelle peut être la nature de ce vice nutritif ? Sans doute un appauvrissement thyroïdien de la mère, qui prive l'embryon de substances nécessaires à son évolution. Il est conduit à cette hypothèse par la fréquence des chocs moraux violents : émotions, ennuis, frayeurs, qui ont ébranlé la femme enceinte et par l'existence souvent signalée de souffrances physiques et de manque de soins dans les antécédents.

En 1907, A. Zubizzareta, de Buenos-Ayres, dans un travail d'ensemble sur 22 cas de mongolisme, conclut qu'il n'y a pas lieu de faire entrer le myxœdème en ligne de compte. Il n'attribue aucun rôle au sexe. La consanguinité, la multiplicité des grossesses, la faiblesse générale des parents sont des facteurs discutables et des éléments d'information peu précieux pour l'étiologie. Par contre, les troubles physiques et psychiques éprouvés par la mère

pendant la grossesse, sont notés 50 fois sur 100, la Σ des parents 12 fois, l'alcoolisme 10 fois. La pathogénie lui est inconnue.

Au cours de l'année 1908, Hill, se fondant sur 8 cas personnels, arrive aux conclusions suivantes :

Il s'agit presque toujours d'enfants venus tard, dont les parents, père et mère, ont ordinairement plus de 40 ans.

Σ, tuberculose, alcoolisme ne jouent aucun rôle dans l'étiologie. Il est douteux qu'il y ait corrélation entre la maladie et des modifications de la glande thyroïde.

Il ajoute que le mongolisme constitue environ 3 à 5 p. cent de toutes les formes d'idiotie.

A. Block, dans un article paru au bulletin de la Société d'anthropologie en 1908, fait des mongoliens des dégénérés au même titre que les autres idiots. Le mongolisme provient, comme toutes les autres anomalies, d'une maladie ancestrale, comme la tuberculose, le nervosisme, l'alcoolisme ou la Σ, laquelle peut se transformer par l'hérédité et ne manifester son influence que par le trouble qu'elle apporte au développement régulier du fœtus. « C'est de l'hérédité morbide dissemblable ou de transformation. » Parfois cependant, c'est un accident, une maladie ou une émotion éprouvée par la mère au commencement de la grossesse, qui a pu retentir sur le fœtus. On a aussi observé que le mongolien était le dernier-né d'une famille nombreuse. En tout cas « le mongolisme n'est pas de l'hérédité similaire, ni de l'atavisme ».

Mlle Lutrovnick attache peu d'importance aux causes qui agissent directement sur le germe au moment de la conception. Nombreuses et dignes d'attention sont au contraire les observations indiquant les perturbations de l'état physique et moral de la mère pendant la grossesse. L'action nocive de l'hérédité, directe ou éloignée (Σ, tuberculose, alcoolisme des parents) semble également indéniable et vient ajouter son influence à celle des causes débilitantes qui est en jeu chez la mère : « L'hérédité d'une part et la débilité maternelle de l'autre, apparaissent comme des causes déterminantes de ce mode spécial d'idiotie, la cause première échappant encore. »

Dans un essai pathogénique, elle conclut que le terme d'idiotie mongolienne est une dénomination d'ordre purement esthétique et nullement antropologique ; qu'il n'y a pas lieu de supposer une régression vers le type kalmouk, puisque les caractères craniologiques propres aux Mongols manquent dans le Mongolisme ; les seuls caractères mongoloïdes des idiots mongoliens résidant dans l'aspect et la disposition des parties molles de la face ; l'œil mongol de ces derniers doit être regardé comme un phénomène d'ordre pathologique et trophique, un trouble portant sur le système pileux ciliaire datant de la vie intra-utérine et s'accompagnant de troubles cérébraux et généraux.

Si une régression vers un type plus primitif était à envisager dans cette forme d'idiotie, ce serait plu-

tôt vers le type singe anthropoïde qu'il faudrait se rapprocher. Fréquemment, en effet, dit-elle, nombre de ces idiots présentent des caractères simiesques assez marqués.

L'année suivante (1909), Jeffreys Wood en Australie, signale le mongolisme comme fréquent à Melbourne. L'enfant mongolien est presque toujours le dernier né de la famille. La Σ et la tuberculose se retrouvent dans les antécédents héréditaires.

Avec Smead, nous retrouvons l'hypothèse de l'anomalie reversive. « Ce sont, dit-il, des enfants non terminés, dont les traits mongoliens sont peut-être un exemple d'atavisme. » Des analogies cliniques, des ressemblances semblent apparenter le mongolisme et le crétinisme, et il se demande s'il ne faut pas en chercher l'origine dans quelque vice de la fonction thyroïdienne.

C'est en 1909 que M. L. Babonneix, à l'occasion de l'étude anatomique d'un cerveau d'idiot mongolien, mis à sa disposition par M. Comby,, discutant la valeur des lésions cérébrales observées (lésions des méninges et des vaisseaux : nodule inflammatoire, lissencéphalie, raréfaction des cellules de l'écorce), défend l'hypothèse d'une agénésie des centres nerveux, secondaire à des lésions de méningite ou de méningo-encéphalite chronique. S'agit-il de Σ héréditaire, de tuberculose ou d'inflammation banale ?

Nous verrons plus loin que ce nodule présente l'aspect caractéristique d'une gomme méningée

située dans le sillon séparant la F. A. D. de la P. A. D.

Vers la même époque, Shuttleworth consacre une nouvelle et importante publication sur le mongolisme. Il se résume en quelques propositions : Les Mongoliens sont des produits d'épuisement : « *Exhaustion' s products* » qui dépendent de conditions affectant et diminuant le pouvoir de reproduction maternel. L'âge avancé de la mère, la multiplicité des grossesses sont les facteurs étiologiques les plus dignes d'attention.

Toute influence déprimante ou toxique, c'est vrai, peu produire chez des femmes plus jeunes cet épuisement dans le pouvoir de reproduction : il en est ainsi par exemple de l'hérédité neuropathique, occasionnant un métabolisme imparfait, de la dépression nerveuse, de l'alcoolisme, du virus syphilitique et de l'infection tuberculeuse ; mais ni la syphilis, ni la tuberculose ne sont la cause spécifique du mongolisme. Enfin, les maladies d'épuisement, de n'importe quelle sorte de la période de gestation, peuvent produire également une imperfection dans l'évolution du fœtus et de ses tissus que nous retrouvons ainsi sous le signe de l'idiotie mongolienne.

Pour accréditer son hypothèse pathogénique, Shuttleworth compare les poses acrobatiques de l'idiot mongolien aux postures intra-utérines : Cette hypotonie musculaire dont il fait preuve, dit-il, est caractéristique d'immaturité permanente et suggère bien l'idée d'un enfant inachevé.

Dans une revue générale sur le mongolisme, Frey, en 1910, consacre un chapitre à l'étiologie. L'hérédité directe fait défaut dans les 6 cas qu'il étudie. Ce n'est pas une idiotie familiale ou endémique. Le Mongolisme n'a en effet, aucun rapport avec l'agent causal du goître et il apparaît aussi bien dans les contrées atteintes par l'endémie crétino-goitreuse, que dans les régions indemnes. Rien de positif sur l'influence de l'alcoolisme et de la Σ. On trouve quelquefois, la consanguinité, une tare nerveuse, l'âge élevé des parents, une grande différence d'âge entre les générateurs, des influences débilitantes pendant la grossesse. Cette série de faits semble traduire le caractère de dégénerescence de ce type morbide, sans qu'il soit possible de relever quoi que ce soit de spécifique ou de relatif au seul mongolisme.

L'étiologie reste obscure : on peut en rendre responsable soit des dispositions naturelles à la dégénerescence, soit une entrave au développement, soit encore des troubles dans les échanges au niveau des tissus. C'est ainsi que :

Alt indique comme étiologie possible, le trouble de la sécrétion d'une glande interne, les organes sexuels par exemple.

Hoppe, pense plutôt à un trouble dans le métabolisme des sels calcaires, trouble qui, comme dans l'ostéomalacie, aurait peut-être quelque rapport avec un changement d'activité des glandes sexuelles.

Enfin, Vogt, se demande pourquoi le développement diverge précisément chez l'idiot mongolien dans le sens mongolique, c'est-à-dire vers les caractéristiques anthropologiques de la race jaune.

1910. Tout ce qu'ont prétendu les auteurs, dit Siegert, au sujet de l'alcoolisme, de la tuberculose, de la Σ, des tares psychiques, de l'hérédité, n'a pas été prouvé ou a été réfuté. Deux facteurs dominent : l'âge de la mère et la fréquence anormale des derniers nés de familles nombreuses. L'anomalie est aussi plus fréquente chez les premiers nés que chez les enfants qui suivent. D'une façon générale, on peut dire comme Shuttleworth, que ces idiots sont des produits d'épuisement soit de mères âgées dont la santé est délabrée par de nombreuses couches successives, soit encore de mères jeunes mais très affaiblies par une maladie qui les ronge (tuberculose, syphilis, névropathie), ce dernier cas plus fréquent dans les familles aisées, le premier au contraire rencontré plus souvent dans les familles pauvres. Enfin l'affection est beaucoup plus fréquente qu'on pourrait le supposer.

1911. Les tares héréditaires ne jouent aucun rôle, d'après Reim, et il n'est pas prouvé que la grossesse et l'accouchement aient subi quelque trouble. Les maladies constitutionnelles des parents comme la Σ, la tuberculose sont sans importance étiologique. Ce que nous savons, c'est que, l'âge de la mère est voisin de l'âge critique, et que les mongoliens sont, dans plus de la moitié des cas, les derniers nés de

familles nombreuses. Il faut croire qu'il s'agit ici d'un arrêt dans le développement embryonnaire.

Cette même année Hintze analyse dans sa thèse, 14 cas observés à l'asile de Chemnitz :

5 fois l'âge de la mère atteint ou dépasse 40 ans ; une fois il atteint 45 ans avec un père de 60 ans, l'enfant étant le 9e. D'autres mongoliens sont respectivement le 8e, le 10e, le 12e enfant. Dans un cas la mère n'avait que 17 ans $\frac{1}{2}$ à la naissance du petit. Dans un autre il se trouve une Σ héréditaire, dans 4 autres une ivrognerie paternelle. La tuberculose ne fut constatée qu'une seule fois dans l'ascendance. Hintze élimine la Σ et la tuberculose des facteurs étiologiques.

La théorie de l'affaiblissement des facultés génitales est séduisante, mais est incapable d'expliquer à elle seule ce singulier ensemble de symptômes. Le mongolisme ne s'explique pas mieux par le seul retard dans le développement.

Enfin c'est toujours en 1911 que Unger publia après Neurath (1907), Cozzolino (1907), un cas de mongolisme combiné de myxœdème chez un nouveau-né, et attira l'attention des endocrinologistes sur l'association de ces 2 affections.

Pour lui, un « dysthyréoïdismus » familial est responsable des symptômes de myxœdème ; l'âge de la mère, voisin de l'âge critique, des signes mongoliens. La théorie du « dysgénitalisme » expliquerait semblable combinaison. Peut-être l'hypophyse a-t-elle à côté de la glande embryonnaire quelque part dans cette pathogénèse.

1912. Schukowsky et Aisenberg, à propos d'un cas typique observé à la clinique infantile de l'université de Dorpat (Russie), posent la question de la nature du mongolisme. Pour eux, la diversité des symptômes paraît indiquer une grande variété dans ses origines ; il faut considérer cette forme d'arriération comme une malformation congénitale de l'organisme, et plutôt dans le sens d'une entrave au développement que dans celui de quelque maladie fœtale. Des résultats satisfaisants ont été obtenus avec des préparations de glande thyroïde. La thyroïdine, qui est un stimulant du processus oxydant, exerce sans doute son influence dans les cas mixtes combinés au myxœdème.

Dans un travail original, Kellner, en 1913, après avoir constaté les progrès du mongolisme dans les populations des villes et des campagnes, considère cet état morbide congénital comme l'expression d'un arrêt à l'un des stades du développement génésique que l'homme doit parcourir avant sa naissance. La cause de cet arrêt ne saurait être naturellement qu'une maladie intra-utérine de l'organisme naissant, maladie qui, dans la plupart des cas, amène la mort du fœtus, et qui, dans ceux plus rares où celui-ci demeure vivant, l'altère à un tel point qu'il ne peut plus se développer conformément à l'espèce, mais bien d'une manière individuelle, nous fournissant ainsi un exemple assez exact, quoique déformé, de l'état dans lequel s'est trouvé jadis le genre humain au cours de sa longue évolution.

Les indications des savants anthropologistes sur le type mongol de nombreux ossements d'hommes antédiluviens corroboreraient assez cette opinion.

Crookshank fait intervenir dans la pathogénie de l'idiotie mongolienne un mélange de sang asiatique au sang européen. Il insiste sur la fréquence des tumeurs adénoïdes dans le mongolisme et si communes chez les Esquimaux. Il signale, en outre, certaines analogies avec les anthropoïdes.

Il y a, dit-il, chez beaucoup d'idiots mongoliens certains caractères qui ne sont pas, à première vue, facilement reconnus chez les vrais Mongols. Ces caractères paraissent être simiesques et sont parmi les singes anthropoïdes existants, particulièrement marqués chez l'orang-outang. On a reconnu depuis longtemps que les orangs sont les mongols parmi les singes. Cependant les systèmes anthropogénétiques de Hœckel et de Klatsch ne supposent point qu'aucune variété existante de l'espèce humaine soit directement descendue d'aucune variété existante d'orang.

Les nombreux points similaires sur lesquels il attire l'attention sont : la forme du crâne, l'état primitif des cellules d'air, l'arête du sourcil peu prononcée, les os de la face, l'état des yeux, des oreilles, des lèvres, de la langue, des cheveux, de la peau et des muqueuses, du larynx, du cœur, des organes génitaux externes, des mains, des pieds, de la colonne vertébrale, les proportions relatives du cerveau, du cervelet, de la protubérance, et de la

moelle, la valeur fonctionnelle des noyaux bulbaires. Enfin les particularités vocales chez les mongoliens, l'adoption habituelle de la position des bouddhas, la brièveté de la main et du pouce, la morphologie des dents, la laxité des articulations, l'exagération des mouvements, l'agilité, les poses acrobatiques, l'imitation, la mémoire auditive plus encore que visuelle, rapprochent, semble-t-il, ces idiots des singes. Ainsi quoique le mongolisme soit un état spécial à l'enfance qui, sans aucun doute, a tendance à subir des modifications à l'âge de la puberté, sa signification est apparemment philogénétique plutôt que ontogénétique.

En conclusion, Crookshank exprime l'idée que la véritable similitude s'obtiendrait non entre le mongoloïde et l'orang mais plutôt entre le mongoloïde et un ancêtre propithécantrope (probablement plus droit, avec des mâchoires plus petites que l'orang) et qui occuperait une position quelque part dans la ligne de descendance, entre les gibbons ancestraux et les orangs de notre époque.

1914. M. Apert, dans un mémoire très complet, fait tout d'abord remarquer que l'hérédité ne joue aucun rôle dans le mongolisme, qui se montre très différent à ce point de vue de l'idiotie amaurotique familiale. La tuberculose et la S ne sont pas ordinairement notés chez les parents.

Par contre, un élément étiologique apparaît avec une très grande fréquence : « Le mongolien est « assez souvent un premier né, né d'une mère toute

« jeune, devenue enceinte dès les premiers rap-
« ports ; plus souvent encore le mongolien est le
« dernier né d'une famille nombreuse ; sa mère est
« déjà âgée et fatiguée par un grand nombre de
« grossesses et de lactations qui se sont succédé
« presque sans interruption. Concurremment, on
« note des causes morales ayant précédé de peu la
« conception ou ayant coïncidé avec elle, ou encore
« ayant fait sentir leur action au cours des premiers
« mois de la grossesse. »

Comment de telles causes peuvent-elles agir ? Par l'intermédiaire d'un trouble du développement du cerveau ; c'est tout ce qu'il est permis de dire.

Sur 818 idiots reçus dans les asiles suédois, 44, soit 5,4 p. 100, appartiennent au type mongolien.

Tel est le pourcentage relevé par Hultgren en 1915. Dans les antécédents, la tuberculose n'est signalée que dans un seul cas. Dans 10 cas, c'est-à-dire, dans 24,8 p. 100, une tare nerveuse est mentionnée. Il est difficile de déterminer dans quelle mesure l'alcoolisme des parents intervient ici. Dans 8 cas (19,5 p. 100) le père est un éthylique invétéré. Ce pourcentage est à peine plus élevé que celui des cas d'imbécillité simple provoqués par l'alcoolisme paternel, en Suède (14,5 p. %). Il est à peu près certain, que la Σ ne joue aucun rôle ; elle est très rarement signalée chez les parents. La plupart des malades dont il est question appartiennent à la classe des laboureurs pauvres chez lesquels la Σ est excessivement rare ; d'ailleurs aucun des symptô-

mes ordinaires de la Σ héréditaire ne se manifeste chez le mongolien ou chez ses frères et sœurs. Il n'apparaît pas non plus que les avortements soient très fréquents dans les familles aux enfants souvent nombreux, d'où sort le petit idiot.

Pour appuyer cette opinion, on préleva du sang chez 9 mongoliens mâles de l'asile de Johannesberg. La réaction de B.-W. fut négative dans tous les cas. Dans l'étiologie du mongolisme ce qui frappe avant tout, c'est l'âge avancé de la mère au moment de la conception. Pas moins de 83 p. 100 d'entre elles avaient plus de 35 ans et près de 49 p. 100 plus de 40 ans. L'idiotie mongolienne se manifeste aussi fréquemment chez le plus jeune des enfants.

Stevens H. C. admet l'origine syphilitique du mongolisme ; il essaie de prouver la validité de l'hypothèse de Sutherland par l'emploi des méthodes de laboratoire : l'épreuve sérologique du sérum sanguin et du liquide C. R., et la recherche histologique du spirochète dans le système nerveux et les différents organes. Se basant sur l'examen du liquide C. R. de 20 Mongoliens, il trouve logique d'admettre, avec un haut degré de probabilité, que l'idiotie mongolienne est une manifestation de la Σ congénitale. Dans une seconde étude publiée en 1916, il rapporte les résultats de l'examen du sérum sanguin et du liquide C. R. de 18 autres malades, lesquels sont en parfaite concordance avec ceux de la première série. Il conclut que les épreuves sérologiques semblent démontrer de façon irréfutable que cette condition est le résultat d'une infection

syphilitique. On ne doit pas la considérer comme une forme de Σ cérébro-spinale nette. Peut-être la Σ intervient-elle pour altérer les glandes endocrines, la pituitaire surtout, déterminant ainsi la morphologie si spéciale du mongolien : son facies caractéristique, et la petitesse de sa taille.

Cette année, 1916, est fertile en publications importantes. Nous citerons après les travaux de Stevens ceux de Babonneix et J. Villette, lesquels eurent le rare bonheur d'observer 4 cas de mongolisme dans une même famille ; de Van den Bogert, de Provinciali, de di Giogio, de Cassel.

Provinciali admet l'action d'un processus toxi-infectieux d'une virulence assez faible pour ne pas tuer le fœtus, mais suffisant pour arrêter son développement. Le mongolisme serait ainsi la résultante d'une viciation de l'évolution fœtale due à toutes sortes de causes dystrophiantes : Σ, tuberculose, alcoolisme, sans qu'il soit nécessaire de l'attribuer à une cause unique.

Pour Di Giogio, le mongolisme peut être considéré comme le résultat de l'épuisement de l'organisme ; il s'observe chez les descendants de générateurs ayant subi une maladie ou une intoxication chronique. Les troubles fonctionnels des glandes à sécrétion interne doivent jouer un rôle : il s'agit d'une véritable insuffisance pluri-glandulaire.

Cassel ignore la cause de la maladie. Dans une conférence faite à Berlin le 20 décembre 1916, il constate seulement que la Σ, l'alcoolisme, la tuber-

culose, l'hérédité ou la consanguinité ne jouent aucun rôle. Il ajoute : Il est universellement noté que les mongoliens sont souvent les derniers nés d'une nombreuse famille, ou issus de père et mère âgés et fatigués. On peut également les rencontrer lors des premières couches. Ses observations ont porté sur 35 garçons et 25 filles, issus de familles nombreuses la plupart du temps. Le dernier cas de cette série de 60 fut celui d'un 14e enfant. Dans 1 cas l'affection toucha le premier enfant d'une mère de 15 ans. Deux fois, il a vu des jumeaux mongoliens, un garçon et une fille, l'autre jumeau étant de l'autre sexe et bien portant. Enfin, son expérience personnelle l'invite à penser que le traitement par la thyroïdine n'apporte que l'insuccès.

Les travaux de Stevens (1915-1916) sur le rôle pathogénique de la Σ dans le mongolisme, suscitèrent de nombreuses recherches.

Mac Clelland et Ruh, Goddard, Hermann (1917) recherchèrent la fréquence avec laquelle la réaction de B.-W. se montre positive, et essayèrent de prouver l'un après l'autre, dans leurs notes critiques, combien les données de laboratoire justifiaient peu de telles déductions. Leurs conclusions diamétralement opposées sont basées sur l'examen du sérum sanguin et du liquide C. R., une signification particulière étant attachée à l'examen de ce dernier.

Mac Clelland et Ruh, dans leur rapport de contre-investigation, montrèrent que les résultats eux-mêmes, mentionnés dans le travail de Stevens, sem-

blaient infirmer ses propres conclusions. Après un examen sérieux, une étude des anamnestiques et des épreuves de laboratoire, on ne peut conclure, disent-ils en effet, présentement, à cette proposition, que le mongolisme est dû à la Σ congénitale.

Ils signalent les difficultés qu'offre le diagnostic différentiel entre ces deux affections, son importance, et proposent en conclusion logique des découvertes de Stevens, pourvu qu'elles soient acceptées, une solution étio-pathogénique nouvelle : le mongolisme est un type cérébro-spinal de Σ congénitale, non une forme de Σ agissant d'abord sur quelques-unes des glandes endocrines et notamment la pituitaire.

Goddard, de son côté, voit dans l'affirmation de Stevens une étiologie hautement improbable. Il n'y a pas corrélation entre la fréquence du mongolisme et celle de la Σ. Le mongolisme est relativement rare, alors que la Σ est fréquente. Si la Σ est la cause du mongolisme, ne sommes-nous pas forcés de conclure qu'il serait beaucoup plus fréquent qu'il ne l'est en fait ? Autre constatation qui a sa valeur : un des caractères de l'I. M. est de frapper les meilleures familles.

L'auteur confirme ainsi les idées de Mac Clelland et Ruh et déclare que sur 332 cas de mongolisme, il n'a vu aucun cas d'idiotie familiale, sauf 2 cas où dans la famille il y avait un idiot non mongolien. Il appert de l'étude de plus de 290 cas, que les pères peuvent donner des mongoliens à n'importe quel

âge, de 20 à 63 ans. Il note cependant que le nombre de ces anormaux, nés de mères âgées de 40 ans, est plus grand qu'à tout autre âge de la mère, et il incline à croire que la cause du mongolisme doit être recherchée dans la condition de celle-ci au cours de la grossesse.

Une importante contribution est apportée la même année par Hermann (Ch.), de New-York, qui après avoir passé en revue et discuté les diverses hypothèses étiologiques soutenues, réfute les suggestions de Stevens. L'examen du sang de 6 mères d'idiots mongoliens lui donne une réaction négative chez toutes. Il insiste, lui aussi avec raison sur la difficulté du diagnostic différentiel entre la Σ congénitale et le mongolisme. L'arête déprimée du nez, l'obstruction nasale, la bouche ouverte de temps à autre rendent en effet le diagnostic différentiel fort délicat. Sur plus de 100 cas d'I. M. soumis à son examen, depuis 1900, Hermann ne se rappelle pas un seul malade qui eût présenté à la fois des manifestations certaines de Σ congénitale. Il ajoute que dans les familles frappées par l'infection syphilitique, seuls les premiers enfants offrent généralement des manifestations marquées et que la gravité des symptômes tend à diminuer avec chacune des grossesses. Dans l'I. M. c'est au contraire fréquemment le dernier enfant et le dernier enfant seulement qui est atteint.

Un point qui mérite de retenir particulièrement l'attention est l'association fréquente de l'I. M. avec

d'autres anomalies congénitales. Si quelques-unes de ces difformités sont héréditaires selon les lois de Mendel, beaucoup d'autres également sont très probablement transmises de cette façon. N'est-il pas plausible d'admettre, écrit-il, que « l'association de « ces anomalies avec l'I. M. chez le même individu « ne soit pas seulement une coïncidence, mais que « les particularités du cerveau, du crâne et du vi- « sage dépendent de causes semblables et soient « également transmissibles héréditairement selon « les lois de Mendel ? »

En conclusion, il n'est pas prouvé que les ennuis, les traumatismes, les émotions, les maladies pendant la grossesse, l'H-Σ, soient des facteurs étiologiques essentiels, déterminants. La démonstration que l'I. M. est un caractère récessif selon les lois de Mendel, quoique non concluante, est certainement suggestive.

C'est également en 1917 que M. Comby publiait son important mémoire aujourd'hui classique :

Races, climats, pays, sexes n'ont pas d'influence étiologique. On ne peut invoquer davantage la consanguinité, les tares qui agissent habituellement sur la descendance : alccolisme, Σ, tuberculose, arthritisme, névroses. Les réactions de B.-W. et de von Pirquet sont tantôt positives, tantôt négatives suivant les familles. Ce qui a le plus de valeur c'est l'état de la mère pendant la grossesse :

« La plupart des femmes étaient âgées, fatiguées, « vieilles avant l'âge, épuisées par des grossesses

« trop nombreuses ou trop rapprochées, rongées « par les ennuis, les chagrins, les soucis de l'exis- « tence, les pertes d'argent ; d'autres avaient eu des « grossesses pathologiques : hémorragies utérines, « douleurs, vomissements incessants, etc... Bref, « des influences morales ou physiques avaient per- « turbé la grossesse et compromis le développement « de l'enfant. »

Van der Scheer, après Babonneix, Stevens, Hermann, insiste sur le caractère familial accidentel de la maladie. Il n'a pu trouver que 11 cas dans lesquels plus d'un des enfants présentait de l'I. M. La ville hollandaise de Lisse a deux familles dans lesquelles il y a deux ou 3 idiots mongoliens. Dans une de ces familles, 2 fillettes idiotes sont nées suivies de 3 garçons normaux. Les parents étaient jeunes et bien portants, mais la mère avait eu une grande frayeur causée par un chien, au 3e mois de sa première grossesse et une autre peur au 6e mois de la seconde gestation.

Dans l'autre famille, 2 garçons et une fille sont mongoliens, tandis que deux autres sont normaux, l'un, le premier né, l'autre le dernier né. Le père de la mère avait été un buveur incorrigible et la grand' mère et un oncle de celle-ci frappés de folie.

Van der Scheer, recommande, avec un soin spécial, l'examen des enfants mort-nés et des fausses couches dans les familles qui ont eu un mongolien, et la recherche de l'influence des émotions dans le cours de la grossesse.

Après Pearce, Rankine et Ormond (1910) Hill (1908), Cassel (1916), Weber (1917), Jeremy (1921). l'auteur relève dans une autre publication la présence d'une cataracte particulière, non congénitale chez les mongoliens, due très probablement à de graves troubles dans l'assimilation, comme semblent le prouver les autres symptômes du mongolisme. Les recherches sur l'assimilation et la désassimilation doivent donc être poursuivies, afin de montrer avec évidence le rapport qui existe entre les troubles des sécrétions internes et certaines manifestations de cette arriération.

On peut supposer pour une maladie aussi nettement caractérisée qu'est le mongolisme, une étiologie particulière.

Stœltzner, en 1919, relevait minutieusement les antécédents maternels de 3 mongoliens. Au cours de leur grossesse les mères présentèrent toutes trois le tableau de l'hypothyroïdie. Est-il permis de voir dans cette insuffisance du fonctionnement thyroïdien de la mère pendant le développement intra-utérin de l'enfant, la cause du mongolisme qui frappe celui-ci ? Les études entreprises par Lanz, en 1905, parlent en faveur de cette possibilité. Virchow n'a-t-il pas de son côté confondu le mongolisme avec le crétinisme sporadique ? Une prophylaxie efficace serait dès lors possible.

Les tentatives récentes, faites en France et à l'étranger, pour expliquer l'étiologie de l'I. M., ont eu pour conséquence la production de nombreux

écrits. Après Neumann, Shuttleworth, Weigall, Babonneix, Van der Scheer, Swanberg, et Haynes. — Irving Pardee signale (1920) 2 cas d'I. M. dans la même famille : ce sont les derniers nés d'une famille de 11 enfants vivants, argument puissant en faveur de la théorie de l'épuisement. Entre ces 2 derniers enfants, la mère a fait 2 fausses couches.

Pardee, qui s'attache surtout à relever chez les mongoliens les anomalies de croissance et de tissu qu'il classe parmi les signes de dysfonctionnement polyglandulaire, retrouve dans cette famille une forte hérédité endocrine particulièrement du côté maternel : la grand'mère était diabétique, et la mère elle-même d'un type dyspituitaire prononcé. Les enfants de même avec leur peau sèche, lisse, sans poils, leur prognathisme, leur petite taille, la croissance osseuse anormale, leur ectopie testiculaire témoignent d'altérations bien définies de l'appareil endocrinien.

Fischer s'appuyant sur ses observations en Asie orientale, infirme l'existence de rapports entre les caractéristiques de l'I. M. et celles de la race mongole. Il manque aux Chinois un grand nombre de caractères typiques de nos idiots et à ceux-ci la tache mongolique. Les théories émises jusqu'à ce jour sur l'origine de cette idiotie soulèvent de graves objections. On songe à des troubles de sécrétion des glandes internes et à une perniciosité particulière, relevant d'un régime insuffisant en phosphore. On a cité comme efficace l'implantation de glandes thyroïdes. (Lehmann et Kocher).

Il est fort question, dit Meltzer, quant aux causes du mongolisme, d'un épuisement des facultés génératrices de la mère. La maladie à l'époque de la grossesse, l'absence d'une sécrétion interne peuvent également être pris en considération. On trouve le plus souvent des mongoliens à la fin d'une longue succession de couches, après que d'autres troubles dans le développement fœtal, tels que la surdi-mutité, se sont manifestés déjà chez les enfants précédents. On serait tenté de penser, à voir la mine empâtée de ces anormaux, à une relation avec des modifications de la glande thyroïde. Mais la dissection, pas plus que la thérapeutique, n'ont apporté dans cet ordre d'idée, de résultats probants. Des lésions des autres glandes internes, rien n'est caractéristique non plus, quoique généralement on puisse noter un développement défectueux des attributs sexuels chez les mongoliens.

Van der Scheer relève le grand nombre des sujets atteints, beaucoup plus considérable qu'on ne le croit, car beaucoup meurent de bonne heure ou ne sont pas examinés. Comme le prouve son étude précédente (1919), on trouve très rarement plusieurs de ces anormaux dans une même famille, et encore plus rarement d'autres débiles mentaux à leurs côtés (6 fois sur 600 cas). De l'observation de 100 nouveaux cas, il ressort que les avortements sont relativement fréquents quoique la Σ et la tuberculose ne soient pas en cause dans les familles. Ce sont le plus souvent les derniers nés de mères âgées (64

p. 100 au-dessus de 35 ans, 38 p. 100 au-dessus de 43 ans).

Pentagna, dans une étude d'ensemble sur l'étiopathogénèse du syndrome endocrine, passant en revue l'hypothyroïdisme, l'hyposurrénalisme, l'I. M., les syndromes pluriglandulaires, arrive à des conclusions vraiment impressionnantes, car elles étendent de beaucoup le domaine de la Σ. Dans 18 cas d'arriération mongolienne, sur 41, la Σ est certaine, grâce à une réaction de B.-W. positive chez l'enfant ou les parents. Dans 11 la Σ est probable ; dans un cas elle est évidente, grâce à la constatation de syphilides cutanées.

En France, MM. Apert, Babonneix, Deguy, reviennent sur la question en essayant, chacun pour leur compte, une mise au point et une discrimination entre ce qui semble définitivement acquis et ce qui ne l'est pas encore.

Dans une monographie considérée comme classique aujourd'hui, M. Apert complète son point de vue déjà exposé en 1914 : tous les facteurs de dégénérescence, alcool, Σ, tuberculose, neuro-arthritisme des parents passent au second plan. Au contraire, on note presque constamment : l'âge avancé de la mère à la conception, son épuisement par des grossesses et des allaitements répétés, des causes morales déprimantes :

« Ces diverses influences nocives semblent agir « en provoquant un trouble du développement gé- « néral, portant particulièrement sur l'extrémité

« céphalique et le cerveau, se traduisant par une « croissance insuffisante du fœtus et fréquemment « par des malformations. »

Les lésions des viscères et des glandes vasculaires sanguines sont trop inconstantes et diverses pour être retenues.

M. R. Deguy, envisageant plus spécialement dans sa thèse, parmi les causes probables de l'arriération mongoloïde, le rôle de la Σ, arrive à cette conclusion que « s'il y a, bien souvent, de fortes présomp- « tions pour incriminer la Σ dans l'étiologie du « mongolisme, ce rôle jusqu'à maintenant n'a « jamais pu être mis en évidence d'une façon pro- « bante, à l'abri de toute critique. »

En 1921, nouvelles publications de Dollinger, Nadolny et Weinberg, Thursfield, Timme, Cozzolino.

Après avoir repoussé les conclusions de Stoltzner (1919), et montré bien au contraire qu'un peu d'hyperthyroïdie pour le moins n'est pas rare au cours de la grossesse, Dollinger fait remarquer combien il est peu exact de ne chercher le facteur épuisement que dans l'ascendance maternelle. Il ne manque pas en effet de « vieux fatigués » parmi les pères de ces petits malades. Utilisant ses observations personnelles, au nombre de 24, l'auteur note l'âge moyen des parents à l'époque de la conception : 39,2 pour les pères et 33,7 pour les mères, et le nombre des mongoliens derniers-nés, qui n'était pas singulièrement élevé : 7 seulement, contre 17 venus avant le 5e enfant. Un malade vint au monde 5e

après une pause de 6 ans ; un autre se présenta 2e après 15 ans de repos ; un 3e enfin arriva 1er au second mariage de la maman après un intervalle de 12 ans.

Il est clair, qu'au point de vue étiologique, le *partus præmaturus* ne saurait être mis en avant (13 mongoliens, soit 54 p. 100, étaient venus avant terme) puisque les symptômes caractéristiques sont apparents dès la naissance et que parmi ces anormaux, ce sont précisément les seuls prématurés qui offrent le plus beau type clinique. S'il existe une relation, elle réside en ceci que le mongolisme étant une malformation dans le sens le plus étendu du mot, une altération du germe : (*vitium primæ formationis*) l'expulsion prématurée des œufs qui en sont atteints en résulte le plus souvent.

Nadolny et Weinberg se basant sur de minutieux examens du sang, repoussent toute relation entre le myxœdème et l'I. M. La morphologie sanguine dans le mongolisme correspond à celle d'un enfant sain dans les 10 premières années ; elle rend vraisemblable la conception suivant laquelle on a affaire, dans cette dégénérescence, à une malformation congénitale définitive de cause inconnue.

Thursfield Hugh (de Londres), qui a vu 42 mongoliens en 5 ans (de 1912 à 1916), tire de ses observations des conclusions importantes : elles jettent le doute sur la théorie qui prévaut généralement de l'épuisement sexuel des procréateurs. Dans ses notes, il relève successivement : la fréquence de l'af-

fection, la place du mongolien dans la famille, l'âge de la mère, son état de santé pendant la grossesse, le nombre des fausses couches, les conditions de l'accouchement, l'influence des infections, les précautions prises et les pratiques utilisées pour éviter ou retarder la conception.

Il s'en faut de beaucoup que le mongolien soit toujours le dernier-né d'une famille nombreuse : les 2/3 n'appartenaient pas à une grande famille. Dans 7 cas, des enfants naquirent après le mongolien. L'âge moyen des mères était de 36 ans, et 2/3 des malades provenaient de femmes de moins de 35 ans. L'auteur ne révèle ni Σ ni tuberculose dans les antécédents ; dans les quelques cas où la réaction de B.-W. fut employée, le résultat fut toujours négatif.

Timme, dans un essai pathogénique fort séduisant, qu'il appuie de constatations radiologiques, présente la plupart des symptômes cliniques du mongolisme comme la résultante de troubles frappant la portion antérieure de la glande pituitaire. Dans 23 cas d'I. M. sur 24, non choisis spécialement, l'examen du crâne aux rayons X montrait un changement tout particulier des dispositions normales dans la portion antérieure de la fosse hypophysaire, consistant en une excavation de dimensions variables. L'auteur se basant sur la connaissance, plus ou moins exacte, de l'influence du lobe antérieur de l'hypophyse, sur la croissance et le développement génital, considère cette constatation radiologique comme comportant un intérêt considérable ; on sait, en

effet, que les mongoliens présentent un développement corporel subnormal et disproportionné, combiné à une hypogénésie notable.

La relation intime qui, au commencement de la vie, existe entre le lobe antérieur de la pituitaire et les éléments glandulaires pharyngés explique aussi remarquablement les sécrétions pharyngées constatées chez les mongoliens. De plus, comme une telle excavation est contiguë au sillon optique, des symptômes oculaires doivent exister et se présentent en effet fréquemment. En conséquence de tout ceci, Timme suggère un examen soigneux de la glande pituitaire dans sa portion antérieure pour chaque nécropsie dans les cas de mongolisme, et une thérapeutique rationnelle basée sur des injections d'extrait hypophysaire.

Pour Cozzolino, qui a observé personnellement 23 cas de mongolisme, de 1906 à 1920 : (18 garçons et 5 filles), le rôle de la Σ est douteux, la réaction de B.-W. étant rarement positive. Il lui est arrivé de constater une seule fois ainsi que Berghing, en 1907, Martinotti en 1914, des taches mongoliques chez un arriéré mongolien de Cagliari, où ces taches sont fréquentes. Il pense avec raison, comme M. Comby et la plupart des auteurs, qu'il n'y a point là de relation d'ordre ethnique.

L'année 1922, groupe un nombre respectable d'auteurs, dont les ouvrages intéressent presque toutes les littératures du monde. Nous relèverons dans les divers chapitres de notre travail, les noms

de MM. Babonneix, de Biehler, Clay, Demuth, Halbertsma, Hofe, Mac Lean, Pollet, Tumpeer, de Vaugiraud.

Il faut reconnaître avec M. L. Babonneix, que la coïncidence si fréquente de l'I. M. avec la Σ H., semble indiquer que le rôle de celle-ci dans l'étiologie du mongolisme n'est pas aussi négligeable que l'ont soutenu les classiques.

Notre maître, qui est revenu sur cette question en mars 1922, à la Société de Pédiatrie, et dans un article de presse en avril 1922, estime avec M. J. Lhermitte, que dans un certain nombre de cas, l'hérédité syphilitique intervient comme cause, soit déterminante, soit prédisposante. Nous aurons l'occasion de rencontrer en chemin les raisons de divers ordres qu'il invoque à l'appui de sa manière de voir.

L'incertitude dans laquelle nous nous trouvons présentement pour expliquer le mongolisme, fait dire à Mac Lean que, depuis la description de Langdon Down, aucune lumière n'a été jetée sur le problème des causes premières.

Les résultats positifs des R. de B.-W, chez un certain nombre d'idiots mongoliens n'ont jamais ébranlé, dit-il, la conviction du clinicien. De même, l'âge des parents ne peut être pris en considération.

Faut-il rechercher la cause de l'affection dans les conditions de la mère pendant la grossesse, ainsi que Goddard incline à le penser ?

Si de telles conditions avaient quelque rapport avec l'étiologie, on devrait toujours s'attendre dans le cas

d'une grosesse gémellaire, à rencontrer la même résultante pathologique chez les 2 enfants. Il est vrai que des cas de mongolisme frappant les deux jumeaux ont été observés (Hjorth). Dans ces cas particuliers, l'un des ovules peut avoir été anormal et fertilisé par un spermatozoïde indemne ou avoir été normal et fertilisé par un spermatozoïde défectueux.

Clay reprit quelques temps après leur publication les suggestions pathogéniques de Mac Lean, à l'occasion d'une nouvelle observation de jumeaux mongoliens. Il faudrait trouver à son avis, un facteur étiologique acceptable pour l'explication de cette anomalie de l'ovule ou du spermatozoïde. La cause déterminante du mongolisme vient-elle de la mère ou du père ?

La recherche de l'origine mono ou dizygotique de tels jumeaux, aiderait beaucoup à la solution de cette question. Après discussion, il conclut : « S'ils « sont monozygotes, il semble très logique de sup- « poser que la cause déterminante n'est pas pater- « nelle. S'ils sont dizygotes, au contraire, celle-ci « peut être soit d'origine paternelle, soit d'origine « maternelle. Le nombre de corps jaunes que l'on « pourrait trouver dans de tels cas, permet- « trait de déterminer si 1 ou 2 ovules ont été pro- « duits. »

Dans le même temps, cette question de l'I. M. chez un enfant jumeau, attirait l'attention d'Halbertsma (d'Amsterdam). Cet auteur a analysé 9 cas,

dans lesquels un des jumeaux montrait de l'I. M., et rapporté 5 autres cas similaires. Pour les 8 premiers, les jumeaux étaient tous de sexe différent, et l'on peut supposer une grossesse bivitelline. Dans 2 autres cas, les sexes étaient les mêmes, et les deux jumeaux du type mongolien. Ces faits donnent toute vraisemblance à la supposition d'une origine endogène de l'agent causal, que l'ovule ou le spermatozoïde, ou que tous les deux à la fois, soient anormaux. Halbertsma semble, de préférence, incriminer l'ovule, la plupart des mères étant à la limite extrême de leur période génitale et fatiguées par de nombreuses grossesses. Leur âge, dans ces cas particuliers, était respectivement de : 35, 41, 43 et 44 ans.

Voici les conclusions du rapport de Hofe, sur 150 cas d'I. M :

L'anomalie se retrouve plus fréquemment chez les enfants mâles que chez ceux du sexe féminin, le rapport étant de 4 à 3.

Dans 55 p. 100 des cas examinés, l'idiot mongolien est né d'une mère ayant 35 ans ou plus.

Dans presque 72 p. 100 des cas où l'histoire des grossesses de la mère est complète, le mongolien représente une dernière grossesse.

Depuis Langdon Down, les cas de mongolisme étudiés, affectaient la seule race caucasienne. En 1903, Muir pouvait conclure que cette forme d'arriération était une particularité de la race blanche : « Le mongolisme existe probablement partout, disait-il, aucune race blanche n'en est exempte ».

Kovalesky, en 1906, tout en signalant la présence du mongolisme chez les Tartares de Russie, due sans doute à un apport de sang slave, semblait rejeter l'hypothèse de l'existence de cette anomalie parmi les sujets pur sang de la race kalmuck primitive.

Les cas de Tumpeer et de Demuth, publiés au cours de l'année 1922, montrent au contraire que l'idiotie mongolienne existe bien dans la race mongole, indépendamment de tout métissage, et que les traits mongoliens de ce type morbide ne sont pas le moins du monde masqués par les traits mongols propres à la race.

L'observation de Tumpeer confirme la découverte de Timme : la selle turcique était aplatie et il y avait une ombre sous la protubérance clinoïde antérieure; elle témoigne contre la théorie de l'épuisement des organes de la génération, puisqu'en l'espèce des enfants normaux sont nés avant et après le mongolien. Le père avait 57 ans et la mère 29, à la naissance de l'enfant. Enfin, la détermination du métabolisme basal (9 p. 100 au-dessous de la normale), a montré que l'on ne se trouvait pas en présence d'une hypothyroïdie, tout au moins primitive, de sorte que le mongolisme ne saurait être confondu avec le myxœdème.

Pollet, dans ses conclusions (thèse de Paris 1922), fait de la Σ un facteur de premier plan dans la production de l'arriération mongolienne :

Pour lui « dans 57 p. 100 des cas de mongolisme, « on peut affirmer la coexistence de l'hérédo-Σ ;

« dans 29 p. 100 on peut la suspecter et ce n'est que « dans 14 p. 100 des cas qu'il n'y a pas lieu de la « soupçonner. Cette coexistence si fréquente du « mongolisme et de l'H-Σ permet certainement « d'affirmer une relation de cause à effet entre ces « deux affections. On n'est pas en droit cependant de « faire du mongolisme, une forme clinique de la Σ « héréditaire. Dans un certain nombre de cas, en « effet, le mongolisme semble n'avoir aucune re- « lation avec l'hérédo-spécificité. »

Cette dernière, dans les cas où elle est en cause, n'a qu'une action indirecte et agit par l'intermédiaire d'un mécanisme complexe tel que l'altération des glandes endocrines.

1923. — Tout dernièrement, Bolk, d'Amsterdam expliquait l'aspect mongol des yeux comme le résultat d'un arrêt du développement de l'épicanthus. Cet arrêt de l'évolution peut s'étendre au cerveau. Pour lui, l'index hormotique, particulier à chaque individu, doit différer de la normale chez les mongoliens, de quelque manière essentielle. Il doit y avoir dans la pathogénie de cette affection quelque élément spécial d'irritation ou d'inhibition : aux recherches bio-chimiques d'en donner l'explication.

Enfin, M. M. Péhu, de Lyon, étudiant les formes mineures du mongolisme infantile, résumait dans un brillant raccourci, toutes nos acquisitions sur le sujet, relevant chemin faisant les incertitudes du problème étiologique. Qu'il nous permette de le

citer en entier pour terminer : « Tout ce qu'il « est possible d'affirmer, à l'heure actuelle, dit-il, « c'est que vraisemblablement le mongolisme re- « connaît des causes multiples à action plus ou « moins nocive sur les organes, déterminant sur « eux des atteintes variables. Ces causes s'exercent « tôt dans la vie intra-utérine et uniquement dans « celle-ci : le mongolisme est toujours congénital. « Elles opèrent parfois une dissociation fine puis- « qu'on a cité des exemples de grossesses gémellai- « res dans lesquelles seul un jumeau présentait du « mongolisme, tandis que l'autre était normale- « ment constitué. La «cause nocive » suivant toutes « probabilités, entraîne des lésions multiples du « cerveau (aplasie, hypoplasies, épaississement mé- « ningé) de la moelle osseuse (d'où les troubles gé- « néraux ou partiels du développement squelettique), « que), des glandes endocrines, souvent — non tou- « jours — du corps thyroïde. D'après l'étendue des « aplasies ou des hypoplasies qui en sont les consé- « quences, la nutrition des organes est plus ou « moins compromise : il en résulte des désordres « poussés plus ou moins loin et notamment, dans « le domaine psychique, des formes majeures : de « l'idiotie, ou des formes atténuées : l'arriération « cérébrale. En cela la maladie ne diffère pas de ce « qu'on observe dans le cas des encéphalopathies « infantiles.

« La seule particularité « l'énigme », est repré- « sentée par le faciès si caractéristique, mal expli-

« qué d'ailleurs : car si l'on peut établir des rappro-
« chements entre le myxœdème, les encéphalopa-
« thies d'une part, le mongolisme d'autre part, en
« se basant sur le terrain des perturbations intellec-
« tuelles ou psychiques, on ne sait pas expliquer
« pour quelles raisons les mongoloïdes naissent avec
« une physionomie si spéciale. Il est en effet à pei-
« ne besoin d'observer que, ethniquement le faciès
« asiatique ne comporte guère cette insuffisance in-
« tellectuelle ! »

⁂

Nous voici au terme de cette longue énumération chronologique. Ces faits que nous avons patiemment rassemblés dans toutes les littératures, à toutes les époques de l'histoire du mongolisme, nous serviront à la discussion des facteurs incriminés, et des conclusions pathogéniques proposées.

Après quoi, nous prendrons nous-mêmes position dans le débat.

CHAPITRE II

Les données anatomo-pathologiques

L'étude anatomique de l'arriération mongolienne est encore assez mal connue. Ainsi que nous venons de le voir dans le chapitre I, pour la plupart des auteurs qui l'ont étudiée, cette forme particulière d'arriération doit être rattachée à un vice de développement, à une agénésie cérébrale primitive des centres nerveux, les lésions inflammatoires ne jouant dans son développement qu'un rôle secondaire, accessoire et contingent. Pour les autres cette agénesie est secondaire et s'explique par des lésions constantes de pie-mérite et de méningo-encéphalite chronique, localisée à certaines régions de la base du cerveau.

Outre ces anomalies cérébrales, on trouve chez les sujets atteints de mongolisme, des anomalies viscérales du cœur (Cassel), des organes génitaux, des

troubles oculaires (Pearce, Rankine et Ormond, Cassel) des lésions des glandes à sécrétion interne (Raeder, Timme, Lhermitte) des altérations des tissus osseux et musculaire, des malformations variées (T. Smith).

Nous énumérerons dans ce chapitre, aussi succintement que possible — réservant la discussion des résultats, — les nombreux travaux des auteurs sur cette question.

Pour Shuttleworth on observe le plus souvent une simplification des circonvolutions cérébrales, avec anomlies diverses du corps thyroïde.

Pour Sutherland (1899), des modifications dans la forme du crâne par suite de la réduction à la base, du diamètre antéro-postérieur. Les structures de la base du cerveau sont également insuffisamment développées : la protubérance, le bulbe et le cervelet sont de petit volume. L'expansion insuffisante de la basé du crâne serait la conséquence du développement imparfait des structures de la base du cerveau. Les particularités faciales (obliquité de l'œil) s'expliqueraient de même façon.

Wilmarth (1890), a noté dans 5 cas, le peu de développement de la protubérance et de la moelle constaté par Sutherland.

Dans les autopsies de Bourneville, Philippe et Oberthur, ont relevé dans les centres nerveux : l'épaississement des méninges, leur vascularisation, l'amincissement de l'écorce cérébrale (microgyrie), la petitesse et la raréfaction des cellules (noyau sur-

coloré et déformé : chromophilie) un protoplasma pauvre en prolongements avec peu de corpuscules chromatophiles (achromatose). Ils concluent à un processus dégénératif avec lésions dystrophiques très avancées, tout à fait indépendant de la ménin-go-encéphalite ou de la sclérose atrophique.

Dans un autre cas, Oberthur trouve le corps thyroïde très altéré : hypertrophie de la capsule et des travées, sclérose périvasculaire, hémorragies interstitielles, infiltration graisseuse.

Toutes les autopsies pratiquées par Muir dénotent une forte diminution du diamètre antéro-postérieur de la base du crâne, provenant d'un arrêt du développement de cette partie de la boîte cranienne. L'auteur a soin d'ajouter qu'on a pas trouvé d'ossification prématurée de l'os sphénoïde. Il attribue l'obliquité de l'œil mongolien à quelque particularité anormale dans la conformation du squelette cranien.

Thiemich (1903), observe des circonvolutions grossières et atypiques et des anomalies morphologiques diverses.

Comby (1903-1907) signale des altérations intéressantes du cerveau qu'il trouve petit (725 gr., 820 gr.) avec circonvolutions larges, plis peu profonds (lissencéphalie). Dans 2 des cas examinés par Tilloy, il y avait prolifération des cellules de la névroglie avec raréfaction peu marquée des cellules pyramidales.

Fromm (1905), trouve des circonvolutions céré-

brales aplaties et déformées ainsi qu'une hyperplasie du corps thyroïde avec sclérose avancée.

Bernheim-Karrer (1906-1907) rencontre de nombreuses lésions macroscopiques du cerveau, de la protubérance, de la moelle, des méninges, du corps thyroïde, du thymus, des modifications histologiques des tissus osseux et cartilagineux.

Heubner (1906), Lange (1906), parlent d'agénésie cérébrale.

Bagolan conclut à une aplasie congénitale des éléments nerveux de l'écorce.

Chartier (1906), relève l'intégrité des différents organes et en particulier de la glande thyroïde et du thymus, l'état rudimentaire des circonvolutions cérébrales larges, aplaties.

A. Block (1908), fait remarquer que c'est surtout sur la ligne médiane de la face et du crâne, que l'on observe les principales anomalies, comme la dépression de la racine du nez, le retrait de la base du front, l'aplatissement de la région occipitale, l'étroitesse du rhino-pharynx avec le vomer repoussé en arrière, la forme ogivale de la voûte palatine. L'obliquité des paupières résulterait d'une anomalie dans la forme même des paupières, indépendamment d'une anomalie du squelette facial ou cranien. Quant à la bride oculaire des mongoliens, sa formation est due vraisemblablement à une exubérance de peau, liée à un affaissement congénital de la racine du nez, c'est-à-dire à une dépression anormale de l'échancrure naso-frontale. La bride, en

effet, disparaît presque complètement lorsque la croissance est terminée. Quelquefois cependant, il peut en rester quelque trace chez l'adulte.

Biach (1909), témoigne de lésions histologiques des cellules de la corticalité cérébrale (infiltration pie-mérienne se propageant aux couches superficielles de l'écorce) de la protubérance et des noyaux du cordon latéral, et d'un développement insuffisant du cervelet et de la moelle allongée.

Hellmann (1909), nie tout processus inflammatoire des méninges et des vaisseaux. Le seul signe constant est un développement incomplet intéressant la totalité de l'écorce cérébrale.

L'étude anatomique faite par L. Babonneix en 1909 sur un cerveau de mongolien mis à sa disposition par M. J. Comby a été relevée en détail au chapitre IV (obs. n° 6).

Nous la résumerons ici :

L'agénesie est évidente : lissencéphalie, microgyrie. Raréfaction des éléments cellulaires de l'écorce, les cellules sont peu développées, pauvres en corps chromatophiles ; elles ne contiennent pas de pigment.

Lésions incontestables des méninges molles, épaisses, adhérentes et des vaisseaux qu'elles contiennent.

C'est dans ce cas que M. L. Babonneix a trouvé logé dans un sillon méningé, à la hauteur de la frontale ascendante droite un nodule inflammatoire dont l'aspect est celui d'une gomme en miniature.

Siegert, en 1910, après avoir passé en revue les diverses malformations cérébrales, cardiaques, génitales, squelettiques (retard dans l'apparition des points d'ossification des os du carpe), viscérales, — qui pour lui portent le caractère commun d'une entrave dans le développement, d'un développement incomplet — tente l'explication du processus anatomique qui occasionne l'épicanthus. Il ne faut pas voir là, dit-il, une malformation. La bride oculaire demeure rarement jusqu'à un âge avancé ; elle disparaît de bonne heure avec le développement du cartilage nasal ; son apparition chez les enfants normaux entre la première et la troisième année, est un phénomène banal.

Kellner, en 1913, émet un avis à peu près identique. Cet épicanthus, dit-il, semblable à un rideau donne l'impression qu'une partie de la peau destinée primitivement au nez, est devenue superflue et reste inutilisée par suite de l'aplatissement des cartilages nasaux.

En 1916, J. Rolleston, à l'autopsie d'un mongolien a trouvé le cerveau assez volumineux, mais court, avec circonvolutions grandes et aplaties.

De même, Raeder, en 1920, note de la microcéphalie, de la macrogyrie, et fréquemment l'absence de nombreux sillons dans les régions frontales des deux hémisphères.

Les publications se multiplient au cours des années 1921 et 1922.

J. Lhermitte fait une intéressante communica-

tion sur l'anatomie pathologique du mongolisme à la Société de Pédiatrie (21 juin 1921). L'observation est relevée chapitre IV (obs. 20).

L'auteur en collaboration avec MM. Sloboziano et Radovici a constaté des lésions nécrotiques de l'encéphale et de la moelle d'âge divers et des malformations cérébrales. Les viscères étaient également lésés : sclérose rénale en foyer, cirrhose hépatique irrégulière sous-capsulaire et péri-sus-hépatique. Le parenchyme du foie était en outre traversé en plusieurs endroits par des filets nerveux aberrants formés de fibres myéliniques. Enfin, le corps thyroïde et les glandes surrénales étaient altérés : celui-là sclérosé par îlots avec réduction des plus nettes des vésicules colloïdes ; celles-ci présentant une hyperplasie adénomateuse de la corticale contrastant avec une agénesie complète de la substance médullaire remplacée par un tissu conjonctif angiomateux.

M. Lhermitte admet qu'il est indispensable de scinder en deux groupes les lésions de l'arriération mongoloïde : les arrêts de développement et malformations, d'une part, les altérations d'ordre infectieux, d'autre part. Ces lésions évoluent jusqu'à un certain point, indépendamment les unes des autres. « Tout ce qu'autorise à conclure l'examen histologique, c'est que certaines de ces lésions pourraient être de nature syphilitique. »

Cozzolino (1921), au cours d'une autopsie d'un mongolien de 21 mois (obs. relevée, ch. IV, n° 21)

note une fossette hypophysaire un peu excavée, une thyroïde, un thymus, des capsules surrénales sans anomalies. Sur 17 cas de mongolisme où le fond de l'œil fut examiné, il a trouvé 15 fois des lésions dystrophiques, dépigmentation choroïdale péri-papillaire et maculaire.

Clift, ne relève aucun signe radioscopique caractéristique du mongolisme. La seule anomalie est un retard généralisé du développement osseux, à l'exception peut-être de la base du nez et des maxillaires dont l'agénésie est plus marquée. Ce trait est commun à un grand nombre d'autres affections d'origine ou non endocrinienne.

En ce qui concerne la selle turcique, ce que l'on constate est loin d'être uniforme, et ses modifications morphologiques se retrouvent dans la même proportion chez les sujets normaux.

Ainsi que nous l'avons vu au début de ce chapitre, l'arriération mongolienne pour la plupart des auteurs, doit être rattachée à une agénésie cérébrale primitive (Philippe et Oberthur, J. Comby, Heubner, Lange, etc.), les lésions inflammatoires ne jouant dans son développement qu'un rôle secondaire et accessoire.

M. L. Babonneix (Société de biologie, 8 juillet 1922), croit bien au contraire que ces lésions souvent intenses, toujours constantes, sont primitives et peut-être même causales, l'agénésie cérébrale n'étant qu'une de leurs conséquences.

« Le mongolisme, dont on cherche encore le sub-

« stratum anatomique ne serait-il pas sous la dépendance d'une méningite chronique localisée à « certaines régions de la base ?

« Cette méningite chronique ne reconnaîtrait-elle « pas, comme principale cause, l'H-Σ ? ainsi que « semble en témoigner la constatation dans certains « sillons méningés de nodules périvasculaires d'apparence gommeuse ? »

Aux recherches ultérieures, conclut notre maître, de nous fournir la solution.

CHAPITRE III

Rôle attribué à la Syphilis

Parmi les causes prédisposantes ou déterminantes du mongolisme, l'hérédité syphilitique tient peut-être aujourd'hui la place la plus en vue. On peut se demander avec raison si cette situation de faveur qui lui est faite actuellement, répond bien à la réalité des faits étiologiques. S'identifie-t-elle toujours avec l'agent causal directement mis en œuvre dans l'affection qui nous occupe ? N'entre-t-elle en jeu que dans quelques cas d'exception ? Y a-t-il entre la syphilis héréditaire et le mongolisme une relation de cause à effet vérifiée dans tous les cas ou seulement inconstante, ou ne saurait-il exister entre eux que de banales relations de coïncidence ? Autrement dit, l'hérédité spécifique joue-t-elle un rôle prépondérant, exclusif même, constitue-t-elle pour le développement du mongolisme une cause pre-

mière, nécessaire, suffisante, ou seulement adjuvante, seconde, accidentelle ?

Questions âprement débattues, sur lesquelles la controverse a fait déjà couler beaucoup d'encre sans apporter d'argumentation décisive. Aujourd'hui encore, comme on le verra par la lecture de notre referendum, l'entente est loin d'être faite, et les avis demeurent toujours très partagés.

Depuis longtemps, à vrai dire, la question avait été posée, et les travaux auxquels elle a donné lieu sont nombreux. Les arguments sur lesquels l'on peut se baser pour mettre en évidence le rôle étiologique de l'hérédo-syphilis dans le mongolisme sont de divers ordres : statistique, biologique, étiologique, anatomique, clinique, thérapeutique. Envisageons-les successivement.

Arguments d'ordre statistique et biologique.

Le premier qui ait soupçonné ce rôle probable de la syphilis dans le mongolisme est Sutherland. Sur 29 cas rapportés par lui en 1899, résumés dans le chapitre I de notre travail, il incriminait l'hérédo-syphilis dans 11 cas sur 25, la suspectant dans 3 autres, soit 11/25, 44 %.

Still (1901), la mit en évidence une seule fois sur 18 cas.

John Muir (1903), retrouve la spécificité 3 fois sur 26 cas.

Abel Zubizarretta (1907), rapportant 22 obser-

vations, décèle la syphilis parentale dans 12 % des cas.

Hjorth, établit que sur 21 mongoliens soigneusement examinés par lui à ce point de vue, il n'a pu rencontrer l'hérédo-syphilis une seule fois.

Shuttleworth (1909) ne trouve trace de syphilis que 4 fois parmi plusieurs centaines de cas observés (350).

Gordon (1913), constate une réaction de B.-W. négative chez 8 mongoliens.

Holt (1913), dans 8 cas d'idiotie mongolienne relève une réaction de B.-W. négative chez tous.

Cozzolino (1914), rapporte 2 cas sur 4, où la réaction de B.-W. fut positive.

Frisco (1914), dans 4 cas d'arriération mongolienne put mettre en évidence la syphilis avec l'aide de la réaction de fixation.

Hultgren (1915), examinant le sang de 9 mongoliens décèle une réaction de B. W. négative dans tous les cas.

Vaglio (1915), qui a étudié la réaction de B.-W. sur 4 cas d'arriération mongolienne la trouve positive chez l'enfant et les parents une fois ; positive chez la mère et négative chez l'enfant une fois ; négative chez les parents et enfants 2 fois.

Stevens (1915-1916), dans 38 cas, obtient une réaction de B.-W. positive pour le sérum sanguin dans 21,5 % des cas, pour le L. C. R. dans 18 % des cas.

Di Giogio (1916), a trouvé dans ses 16 cas = 5 fois

= 1 réaction positive chez les parents (dans 2 cas chez le père, dans 2 cas chez la mère, dans 1 cas chez les 2 conjoints).

Hermann (1917), a recherché la réaction de B. W. dans le sang de 6 mères de mongoliens, elle fut négative dans tous les cas.

J. E. McClelland et H. O. Ruh (1917), ont pratiqué l'examen du sang et du L. C. R. de 13 mongoliens en se servant de 4 antigènes différents : la réaction a été négative partout.

Goddard mit à l'épreuve 28 mongoliens, 5 ou 17,5 % donnèrent des réactions positives.

Comby (1917), n'a pu soupçonner la syphilis que 2 ou 3 fois sur 69 observations.

Pentagna (1920), met en cause l'hérédo-syphilis 19 fois sur un total de 41 cas.

Deguy (1920), dans sa thèse, sur 3 cas de mongolisme obtient 1 B.-W. positif, 1 partiellement positif, 1 négatif.

Enfin Pollet (1922), affirme la coexistence de l'hérédo-syphilis et du mongolisme dans 57 % des cas (8 sur 14). Il conclut, dans sa thèse, à une relation de cause à effet entre ces 2 affections.

L'étude de la réaction de fixation dans le sang et dans le L. C. R. (surtout après réactivation) peut être complétée par la recherche des réactions chimiques spécifiques, des réactions cellulaires et par la constatation de tréponèmes dans les différentes parties du système nerveux.

ARGUMENTS D'ORDRE ÉTIOLOGIQUE.

Syphilis acquise chez les ascendants et syphilis héréditaire chez les collatéraux —

Dans un travail de MITCHELL, paru en 1876, on peut noter dans les antécédents héréditaires : la fréquence des avortements antérieurs à la naissance du petit mongolien, celle des grossesses gémellaires, signes de probabilité pour le diagnostic de la syphilis congénitale, sur lesquels M. le Professeur MARFAN vient d'insister tout dernièrement (1923).

En 1908, M. ARMAND DELILLE eut l'occasion de présenter à la Société de Pédiatrie (séance du 19 mai) un enfant mongolien de 16 mois dont les parents étaient notoirement syphilitiques (mère : 2 fausses couches, 1 fœtus macéré à terme).

En 1912, M. BALTEAU note une perforation congénitale de la voûte palatine ainsi qu'une fausse couche dans ses antécédents chez une jeune femme de 26 ans, mère d'un mongolien de 4 ans.

En 1915, STEVENS relève chez le père de 2 mongoliens âgés de 6 et 8 ans, une syphilis acquise avant le mariage. Un enfant mort-né avait précédé la naissance des 2 anormaux.

MM. L. BABONNEIX et J. VILLETTE ont publié, en septembre 1916, une observation d'idiotie mongolienne familiale (4 cas) dans laquelle il y avait d'excellentes raisons de suspecter la syphilis (leucoplasie jugale chez le père. Avortements maternels : deux fausses couches. Polyléthalité infantile : 6 en-

fants morts en bas âge. Erosions dentaires). La même année, F. Van der Bogaert rapporte la curieuse observation d'une famille de 4 enfants : l'aîné mongolien, est suivi peu après, d'un frère bien portant, et de 2 jumeaux, dont un hérédo-syphilitique à apparence mongolienne ; di Giogo : 3 cas de mongolisme avec séro-diagnostic positif pour la mère.

Comby (1917), mentionne l'existence d'une perforation congénitale de la voûte palatine chez la mère d'un mongolien. On retrouve une fausse couche dans ses antécédents. Dans un second cas, le père a contracté la syphilis avant mariage. La mère accuse une fausse couche géméllaire. Dans un 3e cas enfin, la mère syphilitique a fait 2 fausses couches et mis au monde un prématuré.

Taillens (1918), présente un mongolien de 2 ans dont l'hérédité paternelle est formidable. Le père est syphilitique ; une tante paternelle idiote ; le grand-père paternel mort aliéné ; enfin, 2 oncles sont morts hydrocéphales.

La spécificité est également en cause dans les 2 observations rapportées, l'une par MM. Babonneix, Blum et Sémelaigne (on note chez le père la présence d'une aortite chronique à type de maladie de Hodgson), l'autre par MM. L. Babonneix et Ramus (1922). Dans cette dernière le père est un syphilitique avéré (R. de B.-W. positive pour le sang).

A noter encore, en fin de liste certaines observations de J. Friedjung (1907), de Rosenhaupt (1908), de Hintze (1911), dans lesquelles la syphilis parentale est certaine.

Arguments d'ordre anatomique.

On trouve souvent d'importantes lésions de méningite ou de méningo-encéphalite chronique ainsi que des productions gommeuses. Se reporter aux observations de Bourneville, de Philippe et Oberthur, de MM. Babonneix (1909) et Lhermitte.

Arguments d'ordre clinique.

Constatation chez les mongoliens de stigmates d'hérédo-spécificité, de signes manifestes de syphilis nerveuse, de malformations, de dystrophies.

Observations nombreuses (Babonneix, 1922).

MM. Lhermitte, Sloboziano, Radovici (1921), s'appuyant sur l'existence chez leur malade d'une éruption cutanée syphilitique, n'hésitent pas à incriminer la syphilis.

Arguments d'ordre thérapeutique.

Résultats encourageants du traitement hydrargyrique ou arsénical dans certains cas.

Tous ces arguments, dont la signification est diverse et qu'il est fort difficile pratiquement de trouver au grand complet, au dossier de chaque observation, entreront en ligne de compte dans la discussion que nous nous proposons plus loin. Sans donc discuter ici leur valeur respective, nous achèverons notre exposé par l'apport de quelques données plus générales sur le rôle de la Σ dans la pro-

duction des malformations fœtales et des encéphalopathies.

Pour Grafenberg (1908), l'influence de la Σ parentale sur les malformations des descendants est insignifiante (l'amnios qui participe cependant grandement aux formations particulières ne contient jamais de spirochètes). Etudiant les rapports de l'idiotie avec la Σ héréditaire, Lippmann (1909), décèle, par contre, la spécificité chez 40 % des idiots. A défaut de preuve, dit-il, tout idiot devrait être soumis au traitement spécifique. E. L. Brückner (1910), qui a pratiqué la R. de B.-W. sur 216 anormaux, ne trouve, de son côté, que 7 p. 100 de résultats positifs.

En 1911, Ch. Leroux et R. Labbé peuvent écrire : « Les cas de Σ familiale fruste ou ignorée sont très « fréquents, et nous sommes convaincus que beau- « coup de tares, de dystrophies, de troubles de nu- « trition, inexpliqués trouvent dans une hérédité « méconnue, leur application. Cette hérédité est « beaucoup plus fréquente qu'on ne le croit et fait « de la Σ familiale un fléau aussi grand que celui « de la tuberculose ou de l'alcoolisme. » La Σ familiale exerce son action sur la descendance de multiples façons : polymortalité fœtale, Hérédo Σ active, précoce ou tardive ; hérédo-dystrophie (para Σ) ; Hérédo Σ latente.

Dans l'hérédo-Σ active, la R. de B. W. est presque toujours positive ; dans l'hérédo-dystrophie presque toujours négative.

Les auteurs ayant utilisé la séro-diagnostic ont trouvé 42,1 p. 100 de résultats positifs du côté paternel, et 71,2 p. 100 de résultats positifs du côté maternel.

Dean (1910-1912) qui pratiqua la R. de fixation sur 330 enfants idiots, la trouva positive dans 51 cas, soit dans 15 p. 100. Le B.-W. ne fut qu'exceptionnellement positif avec le liquide céphalo-rachidien. Par contre, il le fut dans tous les cas où on put le pratiquer chez les parents.

Gordon (1913), dans une série de 400 cas de débilité mentale trouva la R. de B.-W. positive dans 16,5 p. 100. Les statistiques réunies de nombreux auteurs lui donnent pour un total de 3.872 cas, 353 réactions positives, c'est-à-dire 9,1 p. 100.

Holt, en 1913, conteste toute relation entre la plupart des malformations congénitales et la Σ.

L'examen de 56 cas ne lui a point fourni de réaction de fixation positive.

A ce propos, P. Rudaux et Le Lorrier (1913), concluent au rôle incontestable, mais non prépondérant de la syphilis. Son action dystrophique s'exerce dans environ 14 p. 100 des cas et le chiffre est vraisemblablement un peu au-dessous de la réalité.

A l'appui de cette manière de voir, M. L. Babonneix, publiait la même année, l'arbre généalogique — des plus démonstratifs — d'une famille dont le grand-père paternel était tabétique, le grand-père maternel syphilitique avéré, la mère atteinte d'une hérédo-Σ osseuse, 2 enfants sur 4, frappés de mal-

formation (l'un de malformation gastrique, l'autre de malformation cardiaque).

La clinique, l'anatomie, le laboratoire prouvent que bon nombre d'encéphalopathies infantiles relèvent de la syphilis.

M. L. Babonneix, en 1914, l'a souligné dans une étude détaillée publiée aux *Annales des maladies vénériennes*. En 1917, notre maître en rapportait 3 nouveaux cas, très semblables à ceux que rapportent le Professeur Fournier dans son livre sur la syphilis héréditaire tardive.

Reprenant la question, en 1919, en collaboration avec M. le Professeur Hutinel, il arrive en faisant appel au témoignage d'arguments étiologiques, anatomiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques, aux conclusions impressionnantes que voici :

« En résumé, dit-il, l'hérédo Σ constitue, pour « les encéphalopathies infantiles, la cause par ex- « cellence. C'est à peine exagérer que de dire d'elle « que, dans la plupart des cas, elle intervient ; « qu'elle est presque partout en jeu. Quant aux « autres influences (alcoolisme, traumatismes, toxi- « infections), elles peuvent, dans certaines circons- « tances, suffire à elles seules à créer les lésions né- « cessaires ; d'habitude, elles se bornent à déclan- « cher des accidents qui, sans elles, ne seraient « peut-être point survenus sitôt. A celles-ci la loca- « lisation dans le temps, à celle-là, la localisation « dans l'espace. »

L'année suivante (août 1920), nouvelle publication de notre maître sur le rôle de l'hérédo Σ en neuropathologie :

Le domaine de l'hérédo Σ est immense et ses méfaits innombrables. Si nous ignorons encore son déterminisme, si malheureusement le traitement curatif n'échoue que trop souvent, il n'est pas moins certain qu'une thérapeutique préventive reste possible.

A mentionner, dans le cours le l'année 1922, un article de G. J. Key et A. Pijper (*South african Medical Record*) intitulé Σ and Mental Deficiency. Sur 217 cas d'idiotie, les auteurs ont au moyen de la R. de B.-W. démontré la présence de la Σ dans 120 d'entre eux, soit 55,2 p. 100. Le virus syphilique ne peut être seul responsable à leurs yeux et une autre cause prédisposante est aussi présente dans la plupart des cas.

Il n'est pas un périodique qui, en 1923, n'ait consacré régulièrement une page à l'hérédo Σ. Citons, parmi tant d'autres :

L'étude générale entreprise par M. Ivo Nasso sur la Σ infantile dans la région napolitaine. Les malformations congénitales ont présenté une origine syphilitique dans 52 p. 100 des cas ; les cardiopathies dans 70 p. 100, les lésions des glandes endocrines (myxœdème, mongolisme, infantilisme, diabète insipide, etc.) dans 50 p. 100. Les adénoïdiens étaient syphilitiques dans la proportion de 40,5 p. 100. Au point de vue du diagnostic, M. Nasso déclare que la R. de B.-W. peut être négative alors même que les signes cliniques sont très probants. Dans ce cas, la luético-réaction de Noguchi, peut rendre de grands services.

La statistique de l'auteur porte sur 4.483 R. de B.-W. dont 1.950 pratiqués chez les mères, 574 chez les pères et 1.959 chez les enfants. La proportion des réactions positives a passé pour les nourrissons, de 59,4 pour cent en 1914 à 87,4 p. 100 en 1921.

— L'article de M. Jaccottet, dans la *Pédiatrie pratique* : « L'infection chez le fœtus, dit-il, est massive, se fait par voie sanguine (veine ombilicale) et envahit d'emblée tout l'organisme. Un nourrisson hérédo-syphilitique qui n'est pas traité est presque fatalement voué à la mort ou à une dégénérescence plus ou moins accusée de son système nerveux et de ses viscères. »

— L'importante revue analytique de M. M. Pénu, dans le *Journal de médecine de Paris* sur la Σ infantile, qui mériterait une analyse complète et dans laquelle nous avons amplement glané.

***

Sous le vocable heureux d' « encéphalopathies infantiles » (Brissaud) il convient d'englober tous les désordres nerveux déterminés par une lésion capable de troubler le développement du cerveau Le Mongolisme rentre dans cette catégorie. Le Pr Fournier a inauguré leur étude d'ensemble.

Aujourd'hui, grâce aux travaux de MM. Hutinel et Babonneix et de nombreux auteurs, les grandes lignes de cette difficile question commencent à se dégager de l'ombre hostile qui les entourait et à connaître enfin la belle clarté du jour et la vie.

CHAPITRE IV

Observations à retenir, publiées par les auteurs

OBSERVATION I

Séguin (1846). *Idiotie profonde. Microcéphalie circulaire.* (Mongolisme ?).

Cécile..., 15 ans, tempérament sanguin, sujette aux phlegmasies des muqueuses de l'appareil respiratoire. Le crâne (40 cm. dans sa plus grande circonférence), est presque circulaire à sa base, les saillies normales des lobes antérieurs, latéraux et du cervelet son effacées, face peu harmonieuse et colorée, front bas, yeux égarés et strabites, regard vague et disperdu, lèvres épaisses, ouvertes largement et pendantes, langue lourde, amygdales éminentes, dents mal rangées. Mollesse des extrémités : mains molles, doigts débiles et affilés. Myotilité incomplète. Grande irritabilité. Assise elle s'affaisse sur elle-même ; dort ramassée de même. Mâche mal, a des constipations.

Pouls petit, irrégulier. Aime la musique, essaie de chanter. Caressante, coléreuse, bonne, compatissante, gaie, timide, joueuse, imitatrice, inattentive.

Marchait à moitié portée après 7 ans.

A 11 ans, elle savait 5 lettres.

Père et mère sains.

Après 3 années de traitement (gymnastiques sensoriales, perceptives et rationnelles), les articulations des doigts étaient moins molles, le crâne s'était développé postérieurement, (50 cm.), bien réglée, rhumes plus rares. Les lèvres se ferment volontairement. Fait du piano, s'habille, mange convenablement, aide sa mère. Perçoit bien les choses et les idées ordinaires.

OBSERVATION II

Séguin (1846)

Enfant arriéré (Mongolisme ?)

Paul..., 5 ans et demi, crâne large à sa partie moyenne et inférieure, front écrasé, face d'un petit vieux, déjettement extérieur des lèvres. Langue épaisse, fendillée transversalement, dents ectopiées, cheveux rares, peau sèche et farineuse, abdomen dur, extrémités courtes, muscles peu prononcés sous un tissu cellulaire abondant (hypotonie), **voix rauque,** enrouée. Grande irritabilité : gaieté bruyante, excessive, peu obéissant, affectueux, caressant, câlin, reconnaissant, gai, timide, étourdi, confiant et très imitateur. Aime la musique.

OBSERVATION III

J. Friedjung (1907)

Mongolienne âgée de 16 ans, à l'origine tare nerveuse et syphilis héréditaire.

OBSERVATION IV

ARMAND DELILLE (1908)

Fille de 16 mois, mère âgée de 43 ans, 2 fausses-couches de 6 semaines et de 3 mois, puis un accouchement à terme, mais avec fœtus macéré.

La mongolienne a du coryza, un gros foie, une grosse rate, présente une communication interventriculaire (maladie de Roger), améliorée par le traitement spécifique.

OBSERVATION V

ROSENHAUPT (1908)

Fillette de 4 semaines, viable. Pemphigus spécifique. Poids 2.400 gr.

OBSERVATION VI

COMBY et BABONNEIX (1909)

G..., Henri, 8e enfant né à terme. Brachycéphale : 46 cm. 1er pas à 18 mois, taille : 85. Poids : 11.900, (normal : 13). Syndactylie symétrique des orteils moyens, cryptorchidie double, mort de granulie.

Père, diabétique : 57 ans à la naissance.

Mère : 40 ans, bp., 8 grossesses, émotions morales : crainte de voir mourir un de ses enfants.

AUTOPSIE. Thymus et corps thyroïde sains en apparence. Caverne au poumon droit avec granulie disséminée, tuberculose du foie, de la rate, rein, mésentère, intestin.

Cerveau : agénésie évidente, lissencéphalie, microgyrie.

ÉTUDE ANATOMIQUE. (BABONNEIX).

1°. Lésions de méningite prédominant au niveau des sillons ;

arachnoïde viscérale et pie-mère épaissies, œdémateuses ou sclérosées, adhérentes. Altérations vasculaires frappant surtout la tunique externe des veines, dilatation des artérioles et des veinules, foyers hémorragiques interstitiels, nodules inflammatoires, péri ou para-vasculaires.

2°. Lésions cérébrales dans la substance grise, sclérose par places. Grandes et petites cellules pyramidales, très raréfiées ; pertes des prolongements, disparition des grains chromatophiles ; coloration uniforme du noyau, atrophie avec perte de coloration du protoplasme.

Présence en pleine substance blanche de cellules nerveuses.

Fibres tangentielles disparues ou représentées par quelques fibres toutes petites, très clairsemées et fréquemment interrompues.

Vaisseaux altérés, innombrables capillaires congestionnés, blocs pigmentaires autour d'eux.

Névroglie corticale épaissie et riche en cellules araignées. Nulle part de cellules géantes.

Dans la substance blanche : dilatations vasculaires et amas pigmentaires.

Lésions cérébelleuses de même ordre, mais infiniment moins intenses.

Lésions protubérantielles, bulbaires et médullaires réduites au minimum. Agénésie des faisceaux pyramidaux, petits, atrophiés.

OBSERVATION VII

Hintze (1911)

L. H. fille mongolienne. Syphilis congénitale, (nez en forme de selle, nombreuses cicatrices).

Père : 51 ans et demi, buveur, en prison.

Mère : maladive.

OBSERVATION VIII

M. Balteau (1912)

Louis F..., 4 ans, taille 80 cm. 5. Poids 9 kg. 800. (N. : 14 kg), né à terme, accouchement normal.

Premiers pas à 18 mois. Premiers mots à 20 mois. Première dent à 22 mois.

Le père, 41 ans, bien portant, boit un peu.

La mère, 26 ans, bien portante, présente une perforation congénitale de la voûte palatine, une fausse-couche en 1907.

En 1908 le mongolien : gros ennuis et privations, un autre frère plus jeune, bp.

OBSERVATION IX

Stevens (1915)

Famille de 3 enfants dont 2 mongoliens.

8 ans : âge mental (test Binet-Simon) = 3 ans.

Index céphalique : 82. Poids à la naissance : 3 livres.

Convulsions à 3 ans.

Frère mongolien : 6 ans.

Père : reconnu pour avoir la syphilis, laquelle fut acquise avant le mariage.

Un enfant mort-né précéda les deux mongoliens.

OBSERVATION X

Babonneix et J. Villette (1916)

4 cas de mongolisme dans une même famille

Père : bien portant, léger degré de leucoplasie jugale.

Mère : morte de tuberculose pulmonaire à 57 ans. 10 enfants dont 6 sont morts en bas âge, 2 fausses-couches dans les pre-

mières années du mariage, les 4 enfants vivants, du sexe féminin, réalisent le type parfait de l'arriération mongolienne.

Tailles et poids respectifs.

Mélanie : taille = 1 m. 43 (1.54 : N). Poids : 39 k. 100. (N : 46).

Simone : taille = 1 m. 35 (1. 41 : N). Poids : 29 k. 900. (N : 34).

Georgette : taille = 1 m. 33 (1. 34 : N). Poids : 31 k. 900. (N : 29).

Signes d'insuffisance multiglandulaire chez toutes.

Chez aucune on ne trouve de stigmates nets d'hérédo-syphilis.

Intensité des lésions dentaires : érosions.

OBSERVATION XI

F. Van der Bogert (1916)

Quatre enfants : l'aîné mongolien, les deux derniers jumeaux dont un hérédo-syphilitique à apparence mongolienne.

Garçon mongolien 9 ans, gros foie, grosse rate.

Père : bien portant. *Mère* : 18 ans à la naissance du mongolien, bien portant, pas de fausse-couche.

Le 2e enfant : 8 ans, bien portant.

3e : 2 jumeaux (5 ans), un hérédo-syphilitique : pseudo-mongolien, petite taille, gros foie, grosse rate. *B. W. positif*, anémie du type pernicieux (G. R. : 2.680.000).

OBSERVATION XII

G. di Giogio (1916)

Garçon de 30 jours, dernier né de 10.

B. W. positif chez la mère, négatif chez l'enfant.

OBSERVATION XIII

G. di Giogio (1916)

Fille de 6 mois, thymus gros.

Mère : goître, 7 grossesses, 3 accouchements prématurés.

B. W. positif chez la mère, négatif chez l'enfant.

OBSERVATION XIV

G. di Giogio (1916)

Garçon de 16 mois, le 8e de la famille.

B. W. positif chez le père et la mère.

OBSERVATION XV

Comby (1917)

F... Louis, 4 ans.

Père : 41 ans, bien portant, un peu buveur.

Mère : 26 ans, bien portante. Une fausse-couche ; perforation congénitale de la voûte palatine. Grossesse traversée par ennuis et préoccupations.

Taille : 0 m. 80. Poids : 9 kg. 800. C. tête : 0,45.

Pouls lent (60).

OBSERVATION XVI

Comby (1917)

Fille de 12 mois. 5e enfant.

Père : 40 ans, bien portant, syphilitique avant mariage.

Mère : 37 ans. Une fausse-couche gémellaire.

Grossesse : pertes sanguines (3e mois), 4 autres enfants normaux.

Taille : 67 cm. C. tête : 43.

OBSERVATION XVII

Comby (1917)

B... Lucienne, née à 8 mois, après une grossesse pénible : 4 ans.

Père : 32 ans, bien portant.

Mère : 30 ans : syphilitique. Elle a commencé la série de ses grossesses par une fausse-couche, puis ce fut un enfant né avant terme (8 mois), mort à l'âge de 1 mois ; vint une nouvelle fausse-couche et enfin la mongolienne.

Poids : 12 kg. 800. Taille : 87 cm. C. t. : 47.

OBSERVATION XVIII

Taillens (1918)

Garçon de 2 ans.

Père : syphilitique.

Grand-père paternel : mort aliéné.

Tante paternelle idiote.

Deux oncles morts hydrocéphales.

Mère : bien portante, hérédité maternelle normale.

Microcéphale, ectopie testiculaire double.

Poids : 7.400 (N. : 13 k.). Taille : 72 cm. (N. : 79 cm.).

B. W. dans le sang : négatif.

OBSERVATION XIX

Reader (1920)

Fille âgée de 18 ans.

Père : violents maux de tête, arthritique et asthmatique.

Caractère violent. Gros cœur, mort d'une attaque de paralysie.

Première crise d'épilepsie à 30 ans. Deux autres après son mariage.

Oncles paternels atteints de paralysie agitante et de folie.

Mère : deux enfants.

Deux oncles maternels épileptiques.

Une tante maternelle arriérée.

Age mental : 3 ans et demi. Premiers mots à $\frac{1}{2}$ ans et demi. Premiers pas à 2 ans et demi.

B. W. : négatif, mort de broncho-pneumonie tuberculeuse ; un frère plus jeune normal.

Autopsie : microsomie, très petites thyroïdes et surrénales, thymus hyperplasié, inflammation interstitielle des ovaires et de l'hypophyse. Dysgénitalisme, lymphadénopathie générale comprenant les amygdales et les adénoïdes.

OBSERVATION XX

J. Lhermite, Sloboziano et Radovici (1921)

Garçon de 3 mois et demi. Poids, 2 kg. 500. Taille, 0,45. Eruption papulo-érosine. Mort de diarrhée cholériforme.

Autopsie : lissencéphalie, agénésie du corps calleux, lésions inflammatoires cérébro-médullaires, sclérose rénale en foyer, cirrhose hépatique irrégulière sous-capsulaire et péri-sus-hépatique, le parenchyme du foie traversé en plusieurs endroits par des filets nerveux aberrants formés de fibres myéliniques, corps thyroïde sclérosé par îlots, réduction des vésicules colloïdes, hyperplasie adénomateuse de la corticale des glandes surrénales, agénésie complète de la médullaire remplacée par un tissu conjonctif angiomateux.

OBSERVATION XXI

Cozzolino (1921)

Garçon de 21 mois ; taille, 0,64. Poids, 5 kg. 620. C. C. : 0,43. Mort dans le marasme, pesant 4,980.

3e enfant de parents sains, jeunes, non consanguins.

Grossesse normale, accouchement à terme. *B. W. et Pirquet négatifs.*

Autopsie (40 h. après). Chapelet rachitique, incurvations tibiales, large fontanelle. Liquide céphalo-rachidien abondant, ventricules agrandis, méninges normales. Cervelet, protubérance et bulbe sains. Fossette hypophysaire un peu excavée. Thyroïde, thymus, capsules surrénales sans anomalies. Rien au cœur, otite folliculaire ; crâne : bosses frontales moins accusées, front déprimé et fuyant, asymétrie. Cerveau : poids de l'encéphale, 830 gr. (N. : 942). Hémisphères peu développés au front. Protubérance réduite, moindre épaisseur de la substance grise corticale, simplicité des circonvolutions cérébrales avec réduction notable du nombre et des dimensions des plis de passage et des sillons tertiaires. Présence de dépressions de l'écorce.

OBSERVATION XXII

Babonneix, Blum, Semelaigne (1922)

H... Jeanne, 14 ans, seul enfant.

Père : 65 ans, nystagmus congénital. *R. B--W. du sang : négative.*

Nie toute affection vénérienne. Tension art. : 16-6, double souffle aortique systolique et diastolique, hypertrophie nette du ventricule gauche. Pas de signe d'Argyll-Robertson. Aortite chronique à type de maladie de Hodgson.

Mère : simple d'esprit : 55 ans, bien portante.

Enfant née au 7e mois d'une grossesse troublée de nombreux soucis.

Accouchement difficile, version et forceps.

Micro et brachycéphale. Poids à la naissance : 1 kg. (?).

Première dent à 15 mois. Premiers pas à 2 ans. Premiers mots à 4 ans. Premiers pas à 2 ans.

Poids : 29 kg. 500 (N. : 30 kg. 150). *B. W. dans le sang : négatif.*

Le corps thyroïde semble petit.

OBSERVATION XXIII

BABONNEIX ET RAMUS (1922)

X... Jean, 23 mois, seul enfant. Poids à la naissance : 3 kg. 300.

Père : syphilitique avéré. *R. B.-W. dans le sang : positive.*

Mère : goître assez volumineux, pas de fausse-couche.

Grossesse difficile, vomissements incessants jusqu'au 7e mois.

Accouchement : durée 63 heures.

Né à terme, brachy-microcéphalie. Hépatomégalie.

Iris très clair avec bord foncé.

R. B.-W. dans le sang : positive.

Les observations publiées par MM. ROBERT DEGUY (1920) et LOUIS POLLET (1922) à l'appui de leur thèse, ne sont point relevées ici. On voudra bien s'y reporter.

CHAPITRE V

Observations inédites

OBSERVATION N° I

(*Personnelle*)

La... Lucienne, 11 ans, vue le 16 novembre 1923.

A. H. Pas de consanguinité. Ni tuberculose, ni alcoolisme, ni syphilis avouée.

Père. 49 ans, bien portant, le 7e de 9 enfants ; retard dans le développement jusqu'à 5 ans.

Oncles et tantes paternels au nombre de 9-7 bien portants ; les derniers jumeaux, morts en bas âge.

Grand-père paternel mort à 85 ans.

Grand-mère paternelle morte à 77 ans.

Mère. 46 ans, bien portante, nerveuse, éventration à la 2e grossesse. Une fausse couche en 1917, a eu 3 enfants : en 1900 une fille, bien portante, 22 ans. Dix ans après une seconde fille, mort-née après un accouchement au forceps. (asphyxie blanche), l'enfant pesait onze livres. En 1912, la malade.

Grand-père maternel : mort à 61 ans d'une congestion.

Grand'mère maternelle : morte à 74 ans d'une hémorragie cérébrale, à la suite de vomissements.

Oncles et tantes maternels, au nombre de 4, bien portants.

Grossesse : Inquiétudes sur le sort de l'enfant, la mère ayant

FIGURE 2
Obs. n° 1
La... Lucienne, vue le 16 nov. 1923

mis au monde sa deuxième enfant mort-née, deux ans auparavant.

Peur violente au 3e mois.

Albumine vers la fin de la gestation.

Pas d'hémorragies, pas de chutes.

A. P. née le 4 décembre 1912, à 8 mois. Poids à la naissance 4 kg.

Accouchement normal, sans forceps (beaucoup d'eau).

A 6 mois chute dans la rue, (la mère qui portait l'enfant fut renversé par une voiture).

Allaitement au sein : 22 mois.

1re dent à 15 mois. 1er pas à 2 ans. 1er mots à 6 ans.

Pas de coryza à la naissance. ne tenait pas sa tête jusqu'à 6 mois (craniotabès). Fontanelles fermées à 6 ans $\frac{1}{2}$.

Pas de convulsions. Pas de bronchites.

Coqueluche à 2 ans et demi. Eruption de 24 heures en 1917. Ascaridiose et oxyurose. B. W. négatif (Charité, novembre 1923).

E. A. : taille : 1 m. 20. Poids : 34. Tour de tête : 0 m. 50.

Nanisme, obésité, apparence myxœdémateuse. Microcéphalie. Brachycéphalie. Bosses temporales ; absence de bosse occipitale. Facies utérin, mais typique, en pleine lune. Lucienne ressemble étonnamment à une petite esquimaude. Epicauthus très net. Front lisse ; sourcils un peu clairsemés ; yeux en amande ; strabisme interne de l'œil droit. Blépharite glandulociliaire. Lèvre inférieure un peu épaisse, non fissurée. Langue non fendillée, jamais procidente. Voûte très ogivale. Végétations adénoïdes probables. Anomalies dentaires (une dent surnuméraire fort longue, implantée sur la voûte palatine a été extirpée), joues très colorées. Oreilles assez bien ourlées, lobules adhérents. Cheveux bruns, duvet abondant particulièrement dans le dos et la région lombaire. Mains mongoliennes : hypotonie accentuée. Pas d'incurvation des petits doigts ; doigts effilés. Corps thyroïde non palpable. Cœur et poumons normaux. Colonne vertébrale droite, gros ventre. Pas de hernie ombilicale. Pas de tache mongolique sacrée.

Plus d'incontinence d'urine depuis l'emploi de l'hydrargyre. Grande souplesse, met volontiers ses pieds derrière la tête, s'assied en tailleur. Elle n'est pas frileuse.

Développement intellectuel :

Très affectueuse et caressante, elle embrasse « sa mère chérie » plusieurs fois au cours de l'examen. Elle aime la musique « à l'adoration » dit la mère. Têtue, grosses colères. Fait des pirouettes et des grimaces ; imite tout, s'intéresse à tout, répète tout ce qu'elle entend. Comprend bien ; reconnaît parfaitement l'entourage. Connaît quelques lettres, un bon nombre de mots, mange seule, mais ne s'habille pas.

OBSERVATION II

(*Personnelle*)

Du... Pierre, 5 ans et demi.

Vu le 22 novembre 1923.

Pas de consanguinité.

A. H. : Père 50 ans, fils unique, sobre, entérite chronique depuis 20 ans.

Grand-père paternel : alcoolique, mort d'une laryngite tuberculeuse à 60 ans.

Grand'mère paternelle : s'est suicidée, empoisonnée, à l'âge de 46 ans.

Mère : 48 ans, bien portante. Pas de fausse-couche. Trois enfants.

Une fille (1898) qui aurait 25 ans, morte de méningite tuberculeuse à 3 ans.

Une autre fille (1901), qui aurait 22 ans, morte de méningite tuberculeuse à 9 ans et demi.

Le mongolien né à 17 ans après le 2e enfant (1918).

Un oncle maternel : bien portant.

Grand-père maternel : bien portant, âgé de 77 ans.

Grand'mère maternelle : morte à 33 ans de laryngite tuberculeuse.

Grossesse : mère enceinte à 44 ans. Gros chagrins de se trouver grosse, ni chute, ni peur, ni hémorragie, ni albumine.

A. P. : accouchement normal par le sommet. Né le 29 janvier 1918 à 8 mois. Poids à la naissance : 2.500 gr. Allaitement au sein jusqu'à 22 mois. Dès la naissance, on s'est aperçu des caractères particuliers du visage (l'enfant ressemblerait beaucoup à une tante paternelle). Fontanelles fermées vers 2 ans et demi.

Première dent à 11 mois et demi (incisive inférieure latérale).

Premiers pas à 2 ans et demi. Premiers mots à 3 ans.

Maladies : grippe, pas de convulsions.

Poids : 16 kg. Taille : 95 cm.

E. A. : Brachycéphalie, bosses frontales, front lisse et large, cheveux gris souris. Epicanthus très marqué. Blépharite glandulo-ciliaire depuis un mois. Queue des sourcils peu indiquée. Strabisme interne intermittent, racine du nez écrasé, joues colorées, lèvre inférieure un peu fendillée et épaissie. Commissures intactes. Langue scrotale, voûte ogivale, dents cariées, microdontisme, oreilles mal ourlées, lobules non adhérents. Corps thyroïde non palpable. Mains mongoliennes (petits doigts incurvés). Aux pieds : gros orteils déviés en dehors. Cœur et poumons normaux. Pas de microsphygmie. Ventre gros, sans hernie, testicules ectopiés, hypogénitalisme. Colonne vertébrale droite. Pas d'hypertrichose dorsale. Pas de cyanose des extrémités. Peau marbrée sur les cuisses. Pas de tache mongolique. Grande hypotonie : fait le grand écart, s'asseoit en tailleur. Marche seul depuis l'âge de 2 ans et demi. Incontinence d'urine jusqu'à 4 ans. Ne gâte pas. N'est pas frileux. A quelquefois la langue hors de la bouche.

Psychisme. Comprend à peu près tout. Beaucoup de mots, pas de phrases. Elocution difficile. Caractère facile. Très affectueux, ne pleure pas, n'est pas agité, ne casse pas ses jouets. Ne mange ni ne s'habille seul. Imite tout. Aime la musique (bat la mesure à cette question posée à la mère). Chante tout le temps.

B. W. 2 fois négatif : 1° Hecht-Rubinstein ; 2° Ronchèse.

Trait. Phosphate de Ca	0,30
Corps thyroïde	0,05
Glandes surrénnales	0,10
Poudre d'hypophyse	0,03
Poudre orchitique	0,10

1 paq. par jour

OBSERVATION III

M. G. Barraud, *de Chatel-Aillon*

Marie-Anne, fillette de 5 ans, vue pour la première fois en août 1921, revue le 15 novembre 1923.

A. H. et A. P.

Le père, 37 ans, est, paraît-il, très maigre et arthritique, sobre. Service auxiliaire pendant la guerre.

La mère qui n'a que 35 ans, est très bien portante et n'a pas eu à souffrir d'émotions particulières dues à la guerre, ayant toujours habité loin du front et n'ayant eu aucun proche parent en danger durant les hostilités.

Née à terme, après une grossesse et un accouchement absolument normaux. Elle est le 3e et dernier enfant, dont l'aîné, âgé de 15 ans est très fort et bien constitué. Le second enfant qui a actuellement 13 ans et demi, est moins robuste mais normal.

Elevée au biberon (lait stérilisé), n'a eu ses 1res dents que tardivement, vers 16 à 17 mois. Elle n'aurait commencé à dire « papa » que vers 2 ans et n'a fait ses 1ers pas qu'après 3 ans. Cette enfant n'aurait eu jusqu'à présent aucune maladie.

Dès sa naissance, son entourage avait été frappé par son facies un peu étrange, aussi par ce fait que sa langue était constamment hors de la bouche et qu'elle était dès ce moment très volumineuse, irrégulière et bosselée. Aucune réaction de laboratoire n'a pu être pratiquée.

Actuellement : Poids : 13 k. 900.

Taille : 0.92 (N : 95,8).

Tour de tête : 46 cm.

E. A. De prime abord, on remarque ses yeux légèrement bridés et l'élargissement anormal de l'espace qui les sépare. La bouche, qui demeure constamment ouverte, livre passage à une langue énorme, plicaturée vraiment scrotale. La saillie des pommettes est marquée. La peau non seulement du visage, mais de tout le corps est sèche, plissée et ridée. Les cheveux

sont normaux, légèrement frisés. Ses mains sont carrées et les doigts courts ; le 5e doigt fléchi en dedans.

L'enfant marche en hésitant, les pieds et les genoux en dedans, écartant largement les jambes pour se maintenir en équilibre. Au repos on est frappé par la laxité articulaire et la souplesse de l'enfant, qui sont vraiment considérables. Les genoux qui sont déviés en varus, sont legèrement subluxés et présentent un certain degré de dislocation. On retrouve cette amyotonie au niveau des doigts, des poignets et des coudes.

Le ventre de l'enfant est gros et proéminent, son sternum rentrant. Pectus carinatum. Le périmètre thoracique xiphoïdien, est de 45 cm. Micropolyadénopathie cervicale.

L'examen du cœur laisse soupçonner quelque lésion mal définie. Le pouls rapide, mais régulier bat à 100. L'enfant parle difficilement, articulant très mal ses mots, mais elle aime à se faire comprendre, malgré l'imperfection de sa prononciation. Constamment elle produit, avec sa gorge, semble-t-il, un bruit bizarre, involontaire, auquel il est impossible de trouver un terme de comparaison. Intellectuellement, cette fillette semble comprendre à peu près tout. Elle est sensible et affectueuse, aime la musique, sait danser et chanter. Elle jouit d'une bonne mémoire et sait parfaitement, non seulement se faire comprendre, mais manifester très intelligemment ses désirs et ses volontés

Amélioration indiscutable. En ces 2 dernières années, le facies de l'enfant s'est beaucoup modifié. Le mongolisme est moins marqué. Développement intellectuel lent mais progressif, de bon augure.

OBSERVATION IV

L. Babonneix

Bo... Odette, 8 ans, Vue le 18 janvier 1923.
A. H. et A. P.

Parents bien portants, non cousins germains, le père n'est pas buveur.

Un enfant mort en venant au monde.

La malade est la 6e ; il y a 4 autres enfants bien portants.

Trois fausses-couches. Bonne grossesse, bien que traversée par des émotions, l'enfant n'était pas « bien placée » à 7 mois, elle remuait peu, accouchement rapide et facile.

Poids : 7 livres 100.

Ne parle pas à 2 ans, a marché à 21 mois, l'apparence chinoise avait frappé le mari.

A la Salpétrière on a fait une ponction lombaire dont les résultats ne sont pas connus, le traitement mercuriel a été appliqué par le Dr Bounorof.

Erésypèle il y a deux mois, avec chute de cheveux.

E. A. Petite. Poids : 21 k° 400 toute habillée, mongolienne typique, microcéphalie brachycéphalie strabisme œil gauche, oreille mal formée, langue scrotale, que l'enfant suçait jadis, lèvres saillantes, cyanose des mains, gros ventre, réfexes tendineux normaux, hypotonie extrême, s'asseoit en tailleur, musicienne, caressante, propre.

Revue le 14 avril 1923. Grands progrès, joue plus, s'est beaucoup développée intellectuellement, langue scrotale, oreille moins décollée, mongolisme typique. Se laisse habiller, devient un peu coquette.

Revue le 3 octobre 1923. Grands progrès, physiques, plus intelligente, ouvre un peu moins la bouche, on ne la remarque plus dans la rue, commence à savoir coudre, à mettre des boutons, prépare des robes pour ses poupées.

Langue toujours un peu défectueuse, mémoire développée, comprend beaucoup plus de choses, ne s'asseoit plus en tailleur, bon état général, mais toujours un peu nerveuse, cheveux plus abondants et plus beaux.

Cette amélioration a été surtout nette après administration du traitement thyroïdien classique.

OBSERVATION V

L. Babonneix

Bo..., fillette de 4 ans. Vue le 24 septembre 1920.

A. H. et A. P.

Père bien portant jusqu'à ce jour, a fait à ce moment, une congestion pulmonaire grave et tousse tous les hivers. Sa mère qui vit encore est très nerveuse.

La maman est nerveuse, a eu de gros soucis et chagrins pendant la guerre. A perdu son père, son mari était au front, etc... C'est à ce moment que la malade a été conçue.

Une fille de 14/15 ans bien portante ; un frère de 12 ans à facies de dégénéré.

L'enfant a commencé à se mouvoir « in utero » à l'époque habituelle, accouchement facile, asphyxie à la naissance, la maman n'avait pas d'albumine.

1er mois, enfant mou comme une chiffe, ne reconnaissant pas sa mère ; allait aussi bien têter une autre maman ; pas de convulsion.

Grand retard de la marche, de l'évolution dentaire, de la parole. Encore maintenant, ne dit que « papa et maman », sans en comprendre le sens, très agitée, casse tout, aime la musique ; lorsqu'elle rencontre dans la rue le professeur de musique qui vient donner des leçons à sa grande sœur, elle va vers lui.

Atteinte d'obésité.

E. A. — Idiotie mongolienne typique, microcéphalie, langue procidente scrotale qu'elle tête constamment, obésité, taille suffisante, pas de malformation, fontanelle fermée, pas de signe de rachitisme net, chevelure normale.

Revue au bout de quelques mois. A appris à boire, mais ne sait pas encore mâcher, toujours agitée, le développement intellectuel fait quelques progrès, reconnaît ses parents, la cuisinière, dit quelques mots, coléreuse, surtout quand on la change de place. Attitude en tailleur.

Hypotonie généralisée, grande force musculaire, bonne apparence, pommettes et joues rouges, nez cassé à la base. Dents de la première dentition pointues, voûte un peu ogivale, gros cou court, pas de goître, rien de net au cœur, ni aux poumons.

Taille : 96 cm. habillée.

OBSERVATION VI

L. Babonneix

Ch... Marie-Françoise, 13 mois, vue le 4 juillet 1921.

A. H.-A. P. : Maman nerveuse. Grosse contrariété au 4e mois de la grossesse.

Père bien portant.

Oncle paternel arriéré.

Une sœur aînée âgée de 3 ans, splendide.

Enfant née à terme en présentation du siège, accouchement extrêmement facile, sans aucun traumatisme pour l'enfant. Aussitôt après, partie à la campagne.

Au bout de 3 mois, avait à peine augmentée d'une livre ; le médecin traitant a dû faire un sevrage assez rapide qui a occasionné quelques troubles digestifs.

N'a jamais respiré du nez, inspiration bruyante, on a opéré l'enfant de végétations.

Alimentation difficile, inappétence continuelle.

Divers traitements, dont le traitement mercuriel, ont été essayés sans succès.

A noter encore une bronchite cet hiver et des poussées d'otite par l'ablation des végétations.

H. de la M. — Ne mène pas encore sa tête, reconnaît son entourage, très sage, joue volontiers, mais la maman elle-même a remarqué de l'hypotonie ; commence à dire quelques mots.

Poids : 6 kg. 580.

Pas de troubles digestifs.

E. A. — Mongolienne typique, retard de la taille, pas de dent, microcéphalie, atonie, rétrécissement pulmonaire classique.

OBSERVATION VII

L. Babonneix

De La... Antoinette, vue le 28 novembre 1921.

A. H.-A. P. — Père bien portant.

Mère nerveuse, préoccupée de mille soucis domestiques, enfant conçue au moment où le mari sortait de l'enfer de Verdun.

Tante maternelle atteinte de goître exophtalmique.

Grand-père maternel présentant lui-même de l'exophtalmie.

Deux premiers enfants un peu nerveux.

Pas de fausse-couche, grossesse traversée par des fatigues, pas d'albumine.

Le fœtus a commencé à remuer à l'époque habituelle, accouchement facile, trop rapide.

Poids à la naissance : 5 livres et demi.

Les jours d'après, l'enfant a dépéri, nourrie demi au sein et demi au biberon ; jamais eu de convulsion ; a été très longue à parler et à marcher ; ne marche que depuis 3-4 mois, cyanose des extrémités, gros ventre, plutôt agitée, aime la musique, dort bien, s'asseoit en tailleur.

La malade a deux frères plus jeunes bien portants.

E. A. — Mongolisme typique, microcéphalie, fontanelle fermée à 3 ans, strabisme interne, langue un peu grosse.

Pas de malformation, premières dents normales, joue un peu, jalouse.

OBSERVATION VIII

L. Babonneix

Fo... Jacques, 4 ans, vu le 15 juin 1923.

A. H.-A. P. — Parents bien portants, non cousins germains. Aucun signe de syphilis.

Figure 3

Obs. n° 8

Fo... Jacques

Quatre autres enfants :

Le 1er mort à 1 an de gastro-entérite.

Le 2e mort à 16 ans de l'appendicite.

Le 3e mort à 7 ans de la diphtérie.

Un 4e d'affection cardiaque congénitale.

La mère était enceinte de 8 mois du petit Jacques, quand elle a perdu son second fils de l'appendicite.

Bonne grossesse, accouchement avec légère avance, pas de forceps, enfant plutôt petit. Dans les premiers temps on est frappé de son aspect particulier, pousse mal, n'a marché qu'à 2 ans et demi. Développement peu rapide à la suite d'un abcès du cou.

Très doux, aime la musique, s'asseoit en tailleur. Strabisme interne de l'œil droit, pas de convulsions.

E. A. — Mongolisme typique, intelligence relativement développée. Ne se tête pas la langue.

OBSERVATION IX

L. Babonneix

Ge., Louis, 1 an, vu le 24 novembre 1922.

A. H.-A. P. — Parents bien portants.

Deux autres enfants bien portants.

Pas de fausse-couche, bonne grossesse, mais né 15 jours trop tôt, pas d'application de forceps, naissance normale, pas de convulsion.

Poids à la naissance : 6 livres.

Quelques jours après, on remarque un peu de sclérème, avec faiblesse de la respiration. A été longtemps considéré comme ne devant pas vivre.

A 15 jours, hypotrophie, ronflement depuis la naissance.

Retard intellectuel, ne sait ni marcher, ni presque parler ; allaitement mixte ; pas de dent ; caractère très doux, peut-être un peu de surdité.

Poids 8 mois : 16 livres.

E. A. — Mongolisme évident, tête sa langue qui est grosse, végétations adénoïdes, brachy-céphalie, maladie de Roger, fontanelle inférieure non fermée, ventre flasque.

Revu le 13 juillet 1923.

La maman se rappelle après coup, qu'au 3e mois de la grossesse, elle avait eu une grosse émotion.

L'enfant a fait quelques progrès ; il se tient un peu mieux sur ses jambes. Début de scoliose à droite. Eventration par écartement des droits. Strabisme interne. Gros érythème fessier.

OBSERVATION X

L. Babonneix

Jo... Yvette, 8 ans, vue le 7 avril 1920.

A. H.-A. P. — Parents bien portants.

Cependant, la mère a été soignée à 12 ans pour un goître exophtalmique, qui aurait disparu à la puberté et dont il lui reste encore, à vrai dire, quelques stigmates.

Un grand-père aurait été atteint, sur ses vieux jours, de folie érotique.

Un oncle maternel et une tante, enfermés pour délire de persécution.

Un petit garçon de 6 ans et demi est bien portant.

Pas de fausse-couche ; bonne grossesse, mais peur intense des souris au 2e mois ; accouchement à terme, normal, un peu long mais sans forceps.

Pas de convulsion ; nerveuse ; a marché très tard, à 26 mois, et pendant un an, difficilement ; parole difficile à comprendre.

Douce, têtue, affectueuse, aime beaucoup la musique.

Ne comprend pas les autres jeux d'enfants, ne s'asseoit pas en tailleur, ne sait ni lire, ni écrire, progrès très lents ; coprophilie ; depuis quelque temps s'intéresse à ses jouets.

Varicelle en 1915.

Rougeole en 1916.

Coqueluche en 1919.

Première dent à trois mois ?

E. A. — Mongolienne typique ; pas d'hypotonie ; manie de se déshabiller et de lacérer ses vêtements ; pas le moindre sentiment de pudeur ; mythomanie, tics, gloutonnerie ; aime et craint les animaux ; plutôt grande ; grosse voix ; rien au cœur ; dichroïsme ; pas de gros stigmates de dégénérescence, ni de rachitime ; livedo ; tête sa langue ; pas de végétations adénoïdes, pas d'ascite, syndactylie.

Revue le 17 mai 1922.

Marche mieux, mais toujours les genoux un peu collés ; fait quelques phrases plus sensées ; moins gloutonne ; a appris à se servir d'un couteau et d'une fourchette ; est devenue à peu près propre ; a pris le goût de jouer et est acceptée par les autres enfants dans leurs jeux.

Commence à avoir la notion des chiffres ; plus coquette, distingue son entourage, a beaucoup grandi, timide, ne sait ni lire, ni écrire.

En somme, grosse amélioration qui a continué à se manifester.

OBSERVATION XI

André Collin

Ré... Raymonde, 9 ans, vue le 16 novembre 1923.

A. H. — *Père* : gardien de la paix, 40 ans, bien portant ; convulsions en bas âge ; B. W. négatif pour le sang. (juin 1921).

Oncles et tantes paternels : bien portants.

Grand-père paternel : sobre, mort d'un cancer du pylore.

Grand'mère paternelle : morte à 75 ans, asthmatique.

Mère : concierge, 40 ans, bien portante. Pas de F. C. Un seul enfant, la mongolienne, à l'âge de 30 ans, après 13 ans de mariage. B. W. négatif pour le sang (1921).

Oncles et tantes maternels, au nombre de 5, bien portants.

Grand-père maternel, buvait un peu.

Grand'mère maternelle vivante, bien portante, amputée de la jambe droite à 50 ans pour tumeur du pied.

Grossesse : non désirée. Pas de peur ou d'émotions violentes Pas d'hémorragies :

A. P. — Née à 8 mois, le 2 novembre 1914. Poids à la N = 3 kg.

Accouchement normal, sans forceps, mais laborieux. Présentation normale. Pas d'asphyxie.

Au sein jusqu'à 18 mois. 1re dent à 14 mois ; 1res mots à 15 mois, 1ers pas à 4 ans et demi.

Convulsions à 14 mois (lésions méningées ?) qui durèrent plusieurs semaines, suivies de broncho-pneumonie.

Opérée des végétations à 3 ans. Tousse tous les hivers.

B. W. négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. (Pasteur : 1921).

E. A. — Tour de tête : 47 cm.

Poids : 24.600. Taille : 122 cm.

Microcéphalie. Pas de brachycéphalie, front lisse et large, Facies mongolien, yeux bridés, strabisme intermittent convergent. Bouche ouverte, lèvre inférieure épaissie, fissurée, pendante. Langue non procidente. Microdontisme. Nez un peu écrasé à sa base. Oreilles mongoliennes. Cheveux souples. Duvet dans la région dorsale.

Mains courtes et trapues. Doigts effilés surtout le pouce.

Cœur et poumons normaux. Colonne vertébrale droite. Livedo sur les cuisses. Pas de tache mongolique.

Propre, n'urine pas au lit. Mange seule, mais ne s'habille pas. Têtue, sans méchanceté. Aime beaucoup la musique.

Connaît quelques lettres. Vocabulaire assez étendu. Elocution assez facile.

Traitement : hydrargyre, corps thyroïde.

OBSERVATION XII

André Collin

Ro... André, 11 ans, vu le 25 octobre 1922.

A. H. — Pas d'hérédité névropathique.

Père : bien portant.

Mère : 43 ans à la naissance du mongolien, 2 enfants, le 1er bien portant.

Grand'mère maternelle : morte de cancer à 59 ans.

Grossesse : Peur au début.

A. P. — Né à 8 mois. 1re dent à 8 mois, 1ers pas à 2 ans. 1ers mots à 5 ans.

Pas de convulsions. Fontanelle fermée à 2 ans.

E. A. — Microcéphalie. Facies typique aplati, yeux bridés, sourcils bien dessinés, corps thyroïde palpable, bien musclé, trapu. Humérus très courts, réflexes vifs. Puberté précoce.

L'enfant, quoique arriéré, parle, est actif, fait le pître.

OBSERVATION XIII

André Collin

Tr... Claude.

A. H. — Père : artiste peintre, bien portant.

Mère : bien portante.

Tante et grand'mère maternelle : tuberculeuses.

Grossesse : Crise d'appendicite au 2e mois jusqu'au 4e mois.

A. P. — Né à 7 mois, après une chûte de la mère.

Première dent à 13 mois, premiers mots et premiers pas à 3 ans.

Propre à 5 ans.

Maladies : convulsions, ophtalmie, bronchite, croup. Opéré de végétations adénoïdes.

E. A. — Facies mongolien, yeux bridés, bouche entr'ouverte, langue scrotale, corps thyroïde non palpable, ectopie testiculaire, hypotonie.

Très agité la nuit. Dort mal, a des cauchemars.

Turbulent pendant l'examen. Trop gâté par sa mère, obéit difficilement. Répond à toutes les questions et paraît tout comprendre. S'intéresse à tout ; sait faire les courses, rendre la monnaie. Prend un air volontaire et répond « non » quand on veut lui faire exécuter un ordre. Tâte immédiatement son cou lorsqu'on lui parle de corps thyroïde. Aspect clownesque. Drôleries, tics, réparties.

Mort le 15 décembre 1920.

OBSERVATION XIV

M. Debré (*Bretonneau*)

Cr... Renée, 3 ans, vue le 8 décembre 1923.

A. H. — Père 30 ans, bien portant. Le 12e de 14 enfants. Prisonnier 5½ mois.

Grand-père paternel : 75 ans, bien portant, alcoolique.

Grand'mère parternelle : 14 enfants, la plupart morts en bas-âge.

Mère : 30 ans, bien portante. Pas de fausse-couche, entend avec difficulté depuis 1916.

A. P. — Bonne grossesse (ni vomissements, ni hémorragies, ni peur, ni chute). Accouchement sans fers, normal.

Premier enfant née le 22 août 1920, 15 jours avant terme.

Allaitement au biberon, l'enfant ne pouvant prendre le sein.

A un mois et demi, gastro-entérite, peu après convulsions et muguet.

De 6 à 8 mois : accidents laryngés (?), l'enfant examinée à

ce moment à Saint-Louis est opérée de végétations et radiographiée (1921). Fontanelles fermées tard.

Première dent à 13 mois. Premiers mots à 14 mois. Premiers pas à plus de 2 ans.

E. A. — Epicanthus très marqué (le pli cutané recouvre complètement l'angle interne de l'œil et intéresse les deux paupières inférieure et supérieure ; c'est ce qu'on pourrait appeler : l'arc mongolien. Strabisme intermittent. Blépharite légère.

Microcéphalie, brachycéphalie. Pas d'aplatissement de la bosse occipitale. Front lisse (un duvet abondant le recouvrait à la naissance), joues colorées, lèvres non fissurées, commissures intactes. Bouche entr'ouverte. Voûte un peu ogivale. Langue non scrotale. Elle n'a jamais fait saillie hors de la bouche. Microdontisme. Racine du nez écrasée, oreilles décollées, lobules adhérents. Cheveux châtains. Corps thyroïde non palpable. Cœur et poumon normaux.

Doigts un peu courts ; les 5es un peu incurvés. Pas d'hypotonie marquée.

Gros ventre, pas de hernie ombilicale. Peau marbrée sur les cuisses.

Colonne vertébrale droite, petite tache pigmentaire au niveau d'une vertèbre dorsale.

Enfant propre, sans incontinence ; ni frileuse, ni gloutonne, s'asseoit en tailleur. Marche seule.

Psychisme. Peu attentive, instable, turbulente, taquine, rieuse, coquette. Caressante, ni coléreuse ni méchante.

Chante et danse. Mime tout ce qu'elle voit faire. Fait des grimaces.

Comprend bien. Vocabulaire restreint. Mauvaise élocution Traitement : huile de foie de morue. Corps thyroïde.

OBSERVATION XV

M. Debré (*Bretonneau*)

B... Denise, fillette de 7 ans et demi, vue en janvier 1921.

Etiologie inconnue. Pas de syphilis héréditaire à incriminer légitimement de 1re ou 2e génération. Pas d'émotions ni de maladies durant la grossesse. Effet heureux, semble-t-il, du traitement thyroïdien.

A. H. et A. P. — Parents normaux. Pas de consanguinité. La syphilis n'est pas vraisemblable. Pas de signes cliniques. Trois autres enfants, nés avant Denise, bien portants et normaux à tous points de vue.

Le *père* interrogé, affirme n'avoir pas contracté la syphilis, notamment pendant le temps qui s'est écoulé entre la conception de l'avant-dernier enfant, qui est normal, et la petite Denise.

La *mère* n'a eu aucune maladie pendant sa grossesse, qui a évolué comme les trois précédentes. Elle a eu moins d'émotions à ce moment que la plupart des jeunes femmes durant cette année de guerre : son mari n'étant pas au front, l'un de ses frères étant réformé et l'autre ayant été fait prisonnier au début de la guerre. Elle n'a pas habité dans la zône des armées, ni dans une ville bombardée. La réaction de B. W. est négative chez elle.

Rien ne permet, chez les grands-parents et les autres membres de la famille, de suspecter une hérédo-syphilis de 2e génération.

Accouchement normal, à terme. L'enfant, qui n'a aucun des stigmates de la syphilis héréditaire et notamment de splénomégalie, a marché tard, vers 2 ans ; sa première dent n'est apparue qu'à 17 mois.

La réaction de B. W. est négative chez lui.

E. A. — La taille est inférieure à la normale. Poids : 15 kg. L'aspect est typique. Tête petite, brachycéphale, facies mongol avec yeux petits et obliques ; épicanthus très net. Large es-

pace entre les yeux. Les cheveux légèrement secs, ne sont pas rares. La fontanelle est fermée, oreilles décollées, lèvres un peu épaissies ; langue normale.

L'enfant n'a pas de végétations adénoïdes et respire normalement. Extrémités (doigts, orteils, nez et un peu les joues) froides et violettes. Mains plates et doigts courts. Cœur, foie, rate, poumons normaux. Urines normales.

Le développement intellectuel est nettement retardé. L'enfant n'a pu apprendre ni à lire, ni à écrire, ni à compter. Son attention ne peut se fixer. Sa parole est brève et difficilement intelligible : la mère devine plutôt ce qu'il veut dire. Il comprend toutes les notions simples et peut suivre une conversation facile. Il a la mémoire des lieux, des objets et des personnes. Son esprit d'imitation est très développé ; il « singe » les grandes personnes en se moquant. Il a bon caractère et s'amuse volontiers avec les autres enfants, fait des farces à ses frères et sœur, aime la musique, chante juste, retient les airs et les répète volontiers en chantonnant.

L'audition du piano, du violon, comme du chant lui cause une grande satisfaction.

Son développement intellectuel paraît correspondre à celui d'un enfant de 3 ou 4 ans.

Traitement thyroïdien exclusif depuis 3 ans : bien toléré. Semble avoir eu une action utile. L'enfant s'est développé comme taille, activité, intelligence, plus que précédemment.

OBSERVATION XVI

(Comby)

Garçon de 10 ans (14 janvier 1919) ; strabisme interne gauche, nystagmus, paupières d'oiseau ; brachycéphalie (50 cm. de circonférence). Langue fissurée.

Poids 21 kg. Taille 1 m. 28.

Rien au cœur.

Mère âgée de 50 ans, 9 enfants ; le mongolien est le 8e ; mère contrariée d'être enceinte, épuisée par les sept grossesses antérieures. Les autres enfants normaux. Pas de stigmates syphilitiques.

OBSERVATION XVII
(Comby)

Garçon de 7 ans et demi (1er mars 1919), brachycéphale (49 cm.).

Langue fissurée, spasme de la glotte. Traité comme myxœdémateux. *Taille 1 m. 02. Poids 16 kg.*

Rien au cœur. Arrériation intellectuelle.

Mère : 45 ans. 4e enfant, grossesse pénible, chagrins.

Père : 50 ans. *Wassermann négatif chez tous les membres de la famille.*

OBSERVATION XVIII
(Comby)

Fille de 16 mois (2 octobre 1919).

Père : 54 ans. *Mère* : 44 ans. 3e enfant. Traitement thyroïdien. Amélioration constatée le 3 juin 1921 à l'âge de 3 ans.

OBSERVATION XIX
(Comby)

Garçon de 8 ans et demi (18 décembre 1919).

Brachycéphalie (48 cm.). Poids 18 kg. Taille 1 m. 10. Rien au cœur.

Mère : âgée de 40 ans à la naissance un peu prématurée du

mongolien ; pas de fausse-couche, grossesse traversée par des chagrins et des coliques hépatiques.

Sœur aînée de 15 ans, normale.

OBSERVATION XX
(Comby)

Fille de 14 ans et demi (27 décembre 1919).

Brachycéphalie (48 cm.). Rien au cœur. Réglée à 14 ans.

Père : mort récemment, diabétique, à 59 ans.

Mère : âgée de 56 ans, primipare, pas de fausse-couche.

Grande frayeur avec chute au 4e mois de la grossesse.

Revue le 21 avril et le 28 juin 1921 ; quelques progrès (thyroïde).

OBSERVATION XXI
(Comby)

Fille de 9 ans (16 mars 1920), 2e enfant, 10 ans après le premier.

La fille aînée qui a 19 ans est normale.

Grossesse pathologique avec surmenage et chagrins.

Revue le 27 novembre 1922 et le 20 juin 1923. Progrès, mais crises épileptiformes.

OBSERVATION XXII
(Comby)

Fille de 13 mois (26 mars 1920). Strabisme intermittent.

Premier enfant ; un 2e normal vient de naître.

Mère : 37 ans. *Père* : 36 ans, sains.

Grossesse traversée par des émotions vives : bombardements, descente à la cave pendant les nuits.

OBSERVATION XXIII
(Comby)

Garçon de 6 ans (7 mai 1920).

Langue fissurée, traitement thyroïdien (5 centigr.).

Mère : 43 ans, primipare, chagrins pendant la grossesse.

Père : 43 ans, pas de syphilis.

Le 5 novembre, revu l'enfant un peu amélioré.

Le 10 mai 1921 : 24 dents, taille 1 m. 10. Le 13 juin 1923, l'enfant a 9 ans ; l'amélioration continue.

OBSERVATION XXIV
(Comby)

Garçon d'un mois (30 mars 1921), mongolisme typique.

Souffle systolique à la région précordiale (maladie de Roger).

Mère : 42 ans. Quatre enfants normaux (19, 17, 15 et 13 ans), *fausse-couche* de 4 mois il y a 6 ans.

La 6e grossesse pas désirée, grands chagrins.

Père : 46 ans, sain, pas de syphilis.

OBSERVATION XXV
(Comby)

Garçon de 8 mois et demi (3 avril 1922).

Brachycéphalie (40 cm.).

Père : âgé de 43 ans, a eu la *syphilis*.

Mère : fausse-couche il y a 16 ans et il y a un an. Un garçon normal mort de rhumatisme à 8 ans et demi (endocardite).

Revu l'enfant le 24 juin à l'âge de 11 mois et demi ; il a fait des progrès.

OBSERVATION XXVI

(Comby)

Fille de 3 mois et demi (15 mars 1922).

Père : 35 ans, bien portant.

Mère : 30 ans. Primipare.

Etiologie obscure.

OBSERVATION XXVII

(Comby)

Fille de 22 mois (3 avril 1922).

Mongolienne non brachycéphale (41 cm. de circonférence).

Rien au cœur. Acrocyanose et livedo.

Un frère de 10 mois normal.

Parents sains. *Père* : 30 ans. *Mère* : 26 ans. Pas de fausse-couche. Aucun stigmate.

OBSERVATION XXVIII

(Comby)

Garçon de 14 ans (8 juillet 1922).

Taille 1 m. 43. Poids 36 kg. Myopie. Brachycéphalie (50 cm).

Langue fissurée. Rien au cœur, pouce bifide, organes génitaux bien développés. Poils au pubis. Livedo-acro-cyanose.

Consanguinité (père et mère cousins germains).

Mère : 40 ans à la naissance de l'enfant ; une fausse-couche.

Père : jumeau âgé de 36 ans.

Traitement thyroïdien.

OBSERVATION XXIX

(Comby)

Garçon de 17 ans (18 juillet 1922).

Père : 26 ans. *Mère* : 24 ans au moment de la naissance.

Pas d'autre enfant, pas de fausse-couche.

Brachycéphalie (51 cm.), langue fissurée, scrotale, acrocyanose, hernie inguinale droite, organes génitaux bien développés, myopie.

OBSERVATION XXX

(Comby)

Garçon de 11 mois (10 février 1923), 8e enfant.

Cataracte congénitale, strabisme, nystagmus.

Père : 41 ans, bien portant. *Mère* : 39 ans ; a eu 8 grossesses à terme, les sept premiers enfants normaux. Le 8e, mongolien, après une grossesse traversée par des fatigues et des chagrins.

Revu l'enfant le 4 octobre à 18 mois, quelques progrès.

OBSERVATION XXXI

Comby

Fille de 7 mois (2 novembre 1923).

Brachycéphalie (36 cm.).

Père : 27 ans, sain. *Mère* : 23 ans, primipare.

Etiologie obscure.

OBSERVATION XXXII

De Chabert (*Eaubonne*)

M... Henri, né le 16 septembre 1914, décédé de tuberculose pulmonaire le 12 septembre 1920.

Père et mère décédés :

Mère à la naissance de l'enfant, père à la guerre ; grossesse troublée par soucis moraux.

Trois enfants : le 1er, ostéite tuberculeuse du pied ; le 2e, scoliose et déséquilibre avec instabilité ; le 3e, mongolien.

Syphilis probable du père.

OBSERVATION XXXIII

(De Chabert)

T... A..., né en août 1897, au Brésil, décédé en 1914 de tuberculose pulmonaire.

Père et mère vivants, séparés.

Grossesse très troublée par soucis moraux.

Syphilis très probable.

OBSERVATION XXXIV

(De Chabert)

B... René, né le 23 août 1913, décédé en 1923 d'une broncho-pneumonie consécutive à la rougeole.

Grand-père syphilitique.

Père : instable, alcoolique, mort de tuberculose pulmonaire.

Mère : bien portante.

Une sœur morte de tuberculose pulmonaire.

OBSERVATION XXXV

(De Chabert)

D... A..., né le 2 avril 1910.

Père et mère vivants, bien portants.

Deux autres enfants dont l'un a présenté de l'iritis nettement spécifique.

Emotion violente chez la mère enceinte de 4 mois : une amie est morte subitement chez elle.

OBSERVATION XXXVI

(De Chabert)

P... S..., né le 28 décembre 1912.

Etait jumeau avec un frère décédé en bas-âge ; broncho-pneumonie dans la première enfance.

Père et mère vivants, bien portants, âgés.

Quatre enfants avant lui, trois sœurs et un frère vivants et bien portants.

OBSERVATION XXXVII

(De Chabert)

V... Paul, né le 16 janvier 1907, décédé de typho-bacillose, le 28 avril 1922.

Langue peu fissurée, blépharite ciliaire, adénite cervicale, rougeole à 12 ans.

Traitement thyroïdien continu, bons résultats.

Père : très bien portant.

Mère : décédée, éthylique.

Six oncles et une tante paternelle bien portants.

OBSERVATION XXXVIII

(De Chabert)

H... Eugène, né en 1886, décédé de tuberculose pulmonaire le 22 janvier 1915.

Père et mère vivants, bien portants. Cinq frères et sœurs plus âgés et normaux.

OBSERVATION XXXIX

E. P. F. M.

Be... Paulette, 10 mois.

Née le 26 décembre 1920, morte de broncho-pneumonie le 8 octobre 1921.

A. P. : née 15 jours avant terme, abcès inguinal droit à un mois.

A. H. : *Père* : 44 ans, bien portant.

Mère : 41 ans, bien portante, six grossesses.

Grand-père maternel mort à 78 ans.

Grand'mère maternelle s'est suicidée.

1^er^ *enfant* à terme, mort en 1901, à 10 mois, de diarrhée verte. 4^e^ *enfant* : Marcelle, 13 ans. *B. W. négatif.*

Insuffisance thyroïdienne, débilité intellectuelle, microphtalmie bilatérale, dents d'Hutchinson. 5^e^ *enfant* : Suzanne, 9 ans, très instable. 6^e^ *enfant* : Paulette, la mongolienne.

OBSERVATION XL

E. P. F. M.

Ne... Louise, 2 ans.

Née le 21 octobre 1919.

A. H. : *Père* : 22 ans, tousse.

Mère : 22 ans, bien portante ; pas de fausse-couche ; deux grossesses normales, un frère âgé d'un mois, né à terme.

A. P. : né à terme. Poids à la naissance : 3 kg. Première dent à 19 mois, rougeole à 3 mois, abcès de la hanche à un an.

OBSERVATION XLI

E. P. F. M.

La... Roger, un an et demi, né le 19 mars 1922.

A. H. : Père : 39 ans, pleurésie.

Mère : 30 ans, bien portante, 5 enfants. 1er enfant : 9 ans, végétations. 2e enfant, décédé à 11 mois de scarlatine. 3e enfant, décédé à 1 mois, imperforation anale. 5e enfant, le mongolien.

A. P. : né à 8 mois ; à 4 mois de grossesse, petite métrorragie de 24 heures.

Poids à la naissance : 3 kg. 180.

C. R. négative (17 novembre 1922).

Traitement, frictions mercurielles, corps thyroïde.

OBSERVATION XLII

(Lesné)

Ma... Maurice, un an et demi.

A. H. : Père bien portant.

Mère : enceinte de 8 mois. *B. W. négatif.* 9 enfants, un seul mort à 3 mois de broncho-pneumonie.

A. P. : né à terme, 9e enfant.

E. A. : taille : 0 m. 72. Poids : 9 kg. 500 (mai 1920).

Face aplatie, lunaire, glande thyroïde impalpable, tronc élargi en tonneau, ventre très gros, ganglions nombreux.

Psychisme : celui d'un enfant de 6 mois.

Traitement : corps thyroïde.

OBSERVATION XLIII

(Lesné)

Ki... Simone, 2 ans et demi.

A. H. : Mère tabétique, abolition des réflexes. Romberg, signe d'Argyll Robertson. *Hecht positif*, une fausse-couche.

A. P. : 2e grossesse : césarienne pour malformation du bassin, la première ayant été une fausse-couche de 4 mois, consécutive à une chute (?).

Née le 5 décembre 1919, stridor laryngé. *Hecht négatif*, souplesse extraordinaire.

Traitement par sulfarsénol.

OBSERVATION XLIV

(Lesné)

Ha... Jeanne, 9 mois (4 août 1922).

A. H. : la mère avait 44 ans à la naissance de l'enfant. Trois enfants : le premier mort de coqueluche à 5 mois, le deuxième bien portant ; le 3e, mongolien.

A. P. : née à terme. Poids à la naissance : 3 kg. 500.

Poids actuel : 5 kg. 250. *Cuti-réaction et B. W. négatifs.*

Polyadénie, cornage avec tirage inspiratoire, bruit de pintade, toux bitonale métallique.

OBSERVATION XLV

(Lesné)

Sa... Berthe, 15 mois (mai 1922).

A. H. : *Père* : bien portant, a été gazé.

Mère : bien portante. Première grossesse. *Hecht négatif.*

A. P. : née avant terme, à 7 mois : chûte de la mère.

Jaunisse jusqu'à 2 mois.

Poids actuel : 6.270 ; ramollissement de toutes les sutures crâniennes, hyperostose du frontal. Splénomégalie. Coryza. Léger épisthotonos avec raideur de la nuque.

P. L. : Quelques globules rouges et quelques rares lymphocytes.

OBSERVATION XLVI

(Lesné)

Br... Michel, 5 ans (juin 1923).

A. H. : Père : longue captivité en Allemagne. *B. W. négatif.*

Mère : séjour prolongé en pays envahi. 6 enfants.

A. P. : 6e enfant. Premiers pas à 18 mois. Dents de poisson, brachycéphalie, agitation, attitude en tailleur, livedo, acrocyanose. Taille : 39. Poids : 15 kg. 400.

OBSERVATION XLVII

(Lesné)

Jo... Germaine, 6 ans et demi, juillet 1922.

A. H. : parents bien portants, pas de fausse-couche ; aucune tare dans la famille, d'après la mère. Un frère bien portant, normal.

A. P. : née avant terme à 7 mois. Poids à la naissance : 800 gr.

Broncho-pneumonie à 9 mois. Première dent à 17 mois. Premiers pas à 2 ans et demi. Bronchite chaque année.

Examen (Dr Paul Boncour) arriération mentale de 2 ans et demi, l'enfant accomplit aisément les tests de 4 ans, troubles d'élocutions habituels, pas de troubles du caractère ; arriération de croissance physique, taille d'un enfant de 5 ans, nécessité de l'éducation sensorielle : parole et mains.

Taille : 1 m. 03. Poids : 18 kg. 850.

B. W. sang : négatif (août 1920).

OBSERVATION XLVIII

(Lesné)

Bi... Marc, 4 ans.

A. H. : Père bien portant, journalier, a eu la typhoïde.

Mère : bien portante, pas de maladies, pas de fausse-couche.

Deux autres enfants bien portants, nés après le mongolien.

A. P. : né à terme, jaunisse intense de 24 heures à 2 mois, ne marche pas, ne parle pas.

Brachycéphale, microdontisme, dents de poisson.

OBSERVATION XLIX

(Lesné)

Ve... François, 8 ans.

A. H. : *Père* bien portant.

Mère : peur pendant la grossesse, tombe malade. 8 jours avec maux de tête. Sept enfants : quatre morts en bas-âge faute de soins ?

A. P. : né à terme. Première dent à 2 ans. Premiers pas à 5 ans.

Pas de maladies antérieures.

B. W. négatif le 2 octobre 1920.

Examen : front olympien, nez écrasé à la racine, lèvre inférieure épaisse en ectropion, cicatrices radiées, commissurales des deux côtés, langue volumineuse, voûte palatine ogivale. Microdontisme des dents inférieures, ectopie testiculaire, genu valgum double, hyperesthésie cutanée, corps thyroïde palpable.

Taille : 1 m. 15. Poids : 24 kg. 700.

Traitement : corps thyroïde.

OBSERVATION L

J. Lhermitte

Fillette, âgée de 9 ans (1923).

Faciès mongoloïde typique.

A. H. : Père et mère en apparence normaux.

Mère âgée de 47 ans au moment de la naissance de la malade.

Grand-père maternel mort du tabès, compliqué de paralysie générale classique et indubitable.

Très arriérée au point de vue scolaire, impulsive, coléreuse, présentant des troubles de la coordination des mouvements, de l'articulation des mots bien qu'elle parle constamment.

OBSERVATION LI

Marfan

Bl... Marcel, 3 ans, né le 19 avril 1920.

A. H. : père gazé à la guerre : 28 ans.

Mère bien portante : 32 ans, pas de fausse-couche.

Grand-père maternel : alcoolique.

A. P. : 1er enfant né à terme pesant 2 kg.

Grossesse et accouchement normaux.

Opéré 3 semaines après la naissance d'une dacryocystite gauche.

Première dent à 14 mois. Premiers pas à 20 mois ; ne parle pas encore.

Ex. : microcéphalie, voûte palatine ogivale, thorax rachitique, gros foie, gros ventre, éventration, hypotonie.

Agitation continuelle.

Tour de tête : 48 cm. *B. W. négatif (Charité : octobre 1923).*

Traitement : extrait thyroïdien, frictions à l'onguent napolitain.

OBSERVATION LII

(Marfan)

Se... Marie, née le 11 mai 1920, 3 ans.

A. H. : Parents bien portants.

Mère : âgée de 31 ans. Pas de fausse-couche. *R. de B. W. positive* le 28 avril 1923 ; 5 enfants : 1 mort de scarlatine.

A. P. : née à terme. Poids à la naissance : 3 kg.

Broncho-pneumonie à 7 mois et à 11 mois. Première dent à 1 an.

Ex. : brachycéphalie, plagiocéphalie postérieure, léger strabisme interne, atrophie musculaire de la cuisse et de la face antérieure externe de la jambe.

Pied en talus valgus. Poids : 9 kg. 760.

OBSERVATION LIII

(MARFAN)

Gr... Raymonde : 9 mois (octobre 1923).

A. H. : Père paludéen.

Mère bien portante, pas de fausse-couche.

A. P. : Premier enfant né à 8 mois le 29 décembre 1922, vomissements habituels.

Exoglossie, tache mongolique.

Poids : 4 kg. 790.

Traitement : extrait thyroïdien.

OBSERVATION LIV

(MARFAN)

Pa... Paulette : 5 mois.

A. H. : Père bien portant.

Mère : pas de fausse-couche, enrouement pendant la grossesse ; 4 enfants, 2 bien portants, un mort-né.

A. P. : 4e enfant né à terme après accouchement normal ; crânio-tabès, macroglossie.

Poids : 4 kg. 900. *B. W.* : *négatif* (29 août 1923).

Traitement : frictions mercurielles, corps thyroïde.

OBSERVATION LV

(MARFAN)

Ca... Georges, 11 mois, né le 22 juin 1921.

A. H. : père bien portant, paludisme.

Mère bien portante, pas de fausse-couche, 4 enfants.

A. P. : 4e enfant né à terme, grossesse normale, accouchement par le siège (cordon autour du cou).

Poids à la naissance : 2 kg. 250. Première dent à 6 mois, ostéisme du thorax, bourrelets sus-malléolaires.

Poids : 9 kg. 350. Traitement : extrait thyroïdien, sels de chaux.

OBSERVATION LVI

(NAGEOTTE)

Is... Anna, 9 ans, née le 12 décembre 1912.

A. H. : Père : 26 ans, originaire de Constantinople, intelligent. *Mère* : 23 ans, originaire d'Ecosse, intelligente, 3 enfants, pas de consanguinité, de maladies nerveuses, mentales, tuberculose, alcoolisme dans la famille.

A. P. : grossesse ; vers 4 mois, la mère a été saisie par la laideur d'un passant, pas d'albumine, de fatigue, de privations, de chagrins.

Parents à la conception : bien portants.

Née à terme, présentation par le sommet, accouchement naturel, eaux normales, cri immédiat, pas d'asphyxie, pas de lésions cutanées. Première dent à un an. Premiers pas à 2 ans. Premiers mots vers 4 ans.

Poids à la naissance : 3 kg. 500. *B. W. négatif dans L. C. R.*

E. A. : Poids : 23 kg. 100. Taille : 1 m. 09, incisives crénelées, langue fissurée, hernie ombilicale, hypotonie, très douce.

OBSERVATION LVII

(Nageotte)

Pi... Marcel, 10 ans.

A. H. : Père et mère bien portants. 2 frères et 2 sœurs bien portants.

A. P. : né à terme. Premiers pas à 3 ans. Propre à 9 ans, ne parle pas. *B. W. dans le sang : négatif ; dans L. C. R. : négatif.* Calmette : suspect.

Traitement : huile grise.

OBSERVATION LVIII

(Nageotte)

Ca... Jean, 2 ans et demi.

A. H. : Père : 39 ans, bien portant. *Mère :* 40 ans, anémique. Une sœur plus jeune, bien portante.

A. P. : grossesse : fatigue de la mère à 5 mois. Accouchement à 8 mois. Asphyxie à la naissance. Premier cri au bout de 5 minutes. A 4 jours, cyanose brusque, laryngite striduleuse à 9 mois. *B. W. négatif dans le sang et le L. C. R.*

Traitement : corps thyroïde.

OBSERVATION LIX

(Nageotte)

Du... Pierre, 4 ans.

A. H. : Père bien portant. Mère bien portante en apparence. (B. W. dans le sang positif), pas de fausse-couche, une seule grossesse à 24 ans.

A. P. : né à 8 mois. Accouchement normal, cri immédiat. Premiers mots à 20 mois. Premiers pas à 2 ans. *B. W. dans le sang négatif, positif dans le L. C. R.*

S'asseoit en tailleur.

OBSERVATION LX

(Nageotte)

Bo... Fernande.

A. H. : Père : 42 ans, bien portant. Mère : 39 ans, bien portante. Deux fausses-couches. Six enfants dont un mort à la naissance, dont deux ont eu des convulsions.

A. P. : 8e grossesse (inquiétudes par suite de convulsions d'un des enfants). Premiers pas à 21 mois. Convulsions au cours d'une broncho-pneumonie. *B. W. négatif dans le sang et le L. C. R.* Propre. Hypotonie. Strabisme interne.
Traitement : huile grise.

OBSERVATION LXI

(Nageotte)

Va... Jean, 7 ans.

A. H. : Père mort à 44 ans d'un phlegmon de la gorge.

Mère : 50 ans, bien portante. Quatre enfants : les deux premiers bien portants ; le 3e mort à 3 jours, de convulsions, le 4e le petit mongolien.

A. P. : A la conception, la mère venait d'être malade ; elle souffrait de la tête depuis 4 mois. Bonne grossesse. Prématuration de 3 semaines. Au cours du premier mois, l'enfant était violacé et avait des crises de suffocation.

Premiers pas vers 18 mois. Première dent à 6 mois. Propre vers 2 ans et demi, ne parle pas encore. Tétait sa langue. *B. W. négatif dans le sang et le L. C. R.*

OBSERVATION LXII

(Nageotte)

Al... Raymonde, 5 ans et demi (30 avril 1923).

A. H. : Père : 39 ans, typhoïde à 18 ans.

Mère : 35 ans, forte et bien portante, une fausse-couche.

A. P. : grossesse : gastralgie de la mère. Née à 8 mois, asphyxie à la naissance, convulsions à 2 ans, méningite à 3 ans.

Premiers pas à 3 ans et demi. Ne parle pas. *B. W. négatif dans le L. C. R.* Douce, câline, colères très violentes.

29 août : l'enfant n'appuie pas sa jambe droite à terre.

Pas d'amyotrophie perceptible, réflexe rotulien droit aboli. Réaction de dégénérescence partielle dans les muscles de la jambe, inégalité pupillaire : P. D < P. G.

Traitement sulfarsénol.

OBSERVATION LXIII

Pr Nobécourt

Au... Jacqueline, 18 mois, vue le 27 juin 1921.

A. H. : Mère : 44 ans, bien portante, ni fausse-couche, ni enfant mort. Une fille de 3 ans bien portante.

A aucun moment, pendant ses deux grossesses, la mère n'a eu d'ennuis ou de chagrins.

Pas de corps thyroïde palpable, ni tremblement, ni exophtalmie, ni tachycardie.

Père : 57 ans, bien portant.

Pas de goître dans la famille.

Les oncles et les tantes de la malade ont des enfants tout à fait normaux.

A. P. : né à terme, le 31 décembre 1919. Accouchement pénible par le siège. Etat de mort apparente pendant 1 heure.

Poids à la naissance : 3.820 gr.

E. A. : Poids : 5.590 gr. Taille : 0 m. 65. Circonférence crânienne : 0,42.

Hecht négatif après réactivation.

Sang : globules rouges : 4.960.000. Globules blancs : 6.000. Crâne normal, front un peu proéminent. Fontanelle antérieure : 4 cm. dans son grand axe.

Physionomie caractéristique. Langue constamment pendante; animée de mouvements de succion.

Membres courts, rachitisme discret.

Hypotonie généralisée.

Morte des suites d'une bronchite le 20 juillet 1921.

OBSERVATION LXIV

M. Péhu (*Lyon*)

Ma... Roger, 7 ans et demi.

Vu le 20 juillet 1923.

A. H. : Le père est en bonne santé.

La mère, assez bien portante, a eu 7 grossesses : 4 d'entre elles se sont terminées par des fausses-couches de 2 à 4 mois.

Un de ses enfants est mort quelques heures après sa naissance ; l'accouchement avait été très difficile, il s'agissait d'une présentation du siège.

L'aînée des deux enfants actuellement en vie est une fille âgée de 17 ans, normalement développée.

La mère accuse des céphalées nocturnes intenses qu'elle ressentait déjà avant son mariage, il y a donc 20 ans environ, et qui persistent actuellement. D'autre part, à peu près à la même époque, elle a commencé à perdre ses cheveux, et cette chute, commencée de bonne heure, s'est accentuée au cours des premières grossesses. Elle signale aussi que toutes ses grossesses ont été très pénibles, douloureuses, obligeant le repos au lit ; que tous ses accouchements ont été longs et laborieux, nécessitant tous une intervention obstétricale.

A. P. : le petit Roger est né au début du 9e mois de la grossesse (8 mois et quart) au cours de laquelle au 3e mois, la mère avait ressenti des douleurs abdominales très vives à la suite d'un traumatisme (chute).

L'accouchement fut dystocique et nécessita une version po-

dalique, car il s'agissait d'une présentation de l'épaule. L'enfant, né étonné, fut difficile à ranimer et resta pendant 48 heures dans un état angoissant, avec une respiration superficielle, du refroidissement des extrémités.

Il eut enfin un épistaxis.

Il fut nourri au sein jusqu'à 16 mois, prenant du poids de façon très lente. Premières dents à 12 mois. Premiers pas à 22 mois.

FIGURE 4
Obs. 64
Ma... Roger

C'est à peu près à la même époque (20 mois environ) qu'il a commencé à prononcer ses premières paroles. Mais son vocabulaire a toujours été réduit à ces quelques mots de la première enfance ; l'enfant présentait un retard intellectuel pro-

noncé, et ce n'est que depuis l'âge de 6 ans qu'il parle un peu plus, mais reste toujours très difficile à comprendre.

Il est impossible de fixer son attention, ne fût-ce que pendant quelques instants ; aussi l'enfant n'a jamais été à l'école, ne sait pas lire. De caractère assez facile, il est cependant un peu turbulent. A 5 ans : scarlatine d'évolution régulière.

Enfin la mère insiste sur des phénomènes dyspnéiques nocturnes présentés par l'enfant depuis l'âge de quelques mois et qui semblent en rapport avec l'existence de végétations adénoïdes. Il respire par la bouche, a une inspiration ronflante et parfois se réveille en sursaut lorsque la gêne respiratoire devient plus intense.

E. A. : Facies typique, strabisme convergent, nystagmus horizontal, langue un peu scrotale, circonférence crânienne (50 cm.), thorax déformé en carène. Taille : 1 m. 10, pas de tache mongolique.

Intellect moins déficient qu'il ne paraît au premier abord.

Examen du L. C. R. Absence d'éléments cellulaires. Albumine et sucre : normaux. B. W. : négatif.

OBSERVATION LXV

(Pehu)

Po... Iv... M... (sexe féminin), née le 14 juin 1922.

26 juillet 1922. — Examinée par hasard ce matin aux Enfants-Assistés, cette fillette frappe par le facies particulier qu'elle présente ; les axes des yeux sont largement obliques en haut et en dehors ; les angles internes sont séparés par un intervalle de 2 cm. et demi ; les yeux sont petits ; la racine du nez est affaissée. Le nez dans l'ensemble est écrasé ; la fontanelle antérieure est ouverte, mais pas plus que normalement, pas de crânio-tabès.

La langue est normale, non fissurée ; l'enfant la conserve dans la bouche, mais non d'une façon constante.

C'est surtout quand l'enfant pleure et par conséquent ferme les yeux que le facies a un aspect asiatique.

La coloration de la peau est plutôt rouge, en tout cas pas jaune, mais par moment, lorsqu'elle pleure ou qu'on la porte, la face, les extrémités prennent une teinte bleue caractérisée, faisant penser à une cyanose congénitale, mais cependant l'auscultation du cœur, faite à plusieurs reprises, même pendant un accès de cyanose, ne montre aucun souffle et rien à la palpation.

A d'autres moments, au contraire, elle présente un livedo.

Longueur de l'enfant : 47 cm.

Mains un peu en battoirs, en trident, en tout cas elles sont courtaudes. Pas d'ichtyose.

La région thyroïdienne ne présente rien de spécial.

Pas de tache mongolique de la région sacrée.

Le palais a une forme ogivale très nette.

Aucune raideur ; l'enfant est plutôt agité. Crie beaucoup ; tête bien.

La recherche soigneuse ne montre aucune augmentation du volume de la rate.

L'enfant ne paraît pas suivre la lumière.

Aucune malformation extérieure ; pas d'infiltration de la peau.

OBSERVATION LXVI

(Péiru)

Laf... *Geo...* (sexe masculin), né le 30 mars 1921.

Autres enfants : une fausse-couche de 5 mois venue au moment d'une appendicite.

Un autre âgé de 11 ans, intellectuellement au-dessus de son âge.

Un autre âgé de 2 ans et demi, physiquement et intellectuellement normal.

Grossesse à peu près normale, sans incident. Toutefois, la mère ne l'a senti bouger que vers le 5e ou le 6e mois. Venu à terme. Accouchement rapide. Mais cordon très court : à la naissance, asphyxie. Il a fallu le frapper pour le ranimer. Est resté inerte pendant 1 mois. Tétait mal. Dormait tout le temps ; pendant 5 à 6 mois, les tétées sont demeurées difficiles. Il a tenu sa tête qu'à 6 mois. Ne s'est tenu assis que vers 10 mois. On a toujours été frappé par la mollesse des bras et des jambes, l'aspect endormi d'un enfant qui ne voit qu'à moitié. « Il avait l'air de ne faire cas de rien », disent ses parents.

6 juillet 1922. — Faciès mongoloïde typique. Visage très coloré, un peu vermillonné. Langue sort continuellement. Souffle systolique net, intense, perçu dans toute la région précordiale. Pas de cyanose. Doigts normaux, non hypertrophiés. Rate non augmentée. Pas de dents. Pas de tache mongolique.

On prescrit le traitement thyroïdien : 0 gr. 02 centgr. 10 jours par mois.

Octobre 1922. — A succombé dans sa famille quelques semaines après l'examen de juillet, d'une broncho-pneumonie au cours de laquelle se sont produits des accidents cardiaques précoces et intenses.

OBSERVATION LXVII

(Péhu)

Ma... Eu... (sexe masculin), né le 13 décembre 1918.

Pas de fausse-couche. Seul enfant. Né à 8 mois, très malingre (non pesé). La mère dit qu'au 2e mois de la grossesse, elle a éprouvé dans une gare une émotion vive en apercevant un exotique (arabe ou chinois) : cela l'a beaucoup impressionnée : pendant deux jours, elle a été prise de tremblements marqués ; puis cela a disparu. Elle a mal dormi pendant toute la durée de la grossesse ; elle éprouvait une sensation de peur, d'angoisse permanente. Peu d'appétit.

Alimentation difficile pendant les 9 premiers mois de la vie ; est resté longtemps inerte ; n'a commencé à remuer que vers 3 à 4 mois. N'a tenu sa tête qu'à 9 mois.

14 janvier 1921. — Premier examen. Faciès mongoloïde caractérisé. Blépharite glandulociliaire accentuée. Ne marche que tenu par la main. La langue ne sort pas. Aucune anomalie viscérale ; rien au cœur ; pas de hernie ombilicale. Aucun stigmate corporel de syphilis. Pas de tache mongolique.

On commence le traitement thyroïdien : 0 gr. 01 centgr. 10 jours par mois.

3 février 1922. — Nettement amélioré. A bien supporté le traitement thyroïdien. Depuis 15 jours, marche seul (donc à l'âge de 3 ans).

23 octobre 1923. — Amélioration intellectuelle. Fait des progrès assez marqués. Dit certains mots simples. Ne prononce cependant pas toutes les lettres.

OBSERVATION LXVIII

(Pehu)

Ch... Alb... (sexe masculin), né le 5 février 1915.

Premier enfant, un autre enfant, fille, venue 3 ans après Alb..., est très bien portante, d'intelligence très normale.

La mère accuse des inquiétudes vives au début de la grossesse ; au début de la guerre était enceinte de 3 mois ; cependant, son mari a été renvoyé du front dès le 8e jour de la mobilisation et il n'y est plus retourné. Réformé pendant la guerre pour tuberculose qui a évolué lentement et s'est terminée en 1922 par méningite tuberculeuse.

Non examiné par le Docteur Pehu : cependant son père (grand-père du petit Alb...) présente un tabès typique et lui-même a deux dents d'Hutchinson bien caractérisées.

Grossesse d'Alb... sans incident. La mère l'a senti bouger au 4e mois ; a été d'ailleurs suivie très régulièrement par un ac-

coucheur des Hôpitaux de Lyon. Venu à terme. Poids de naissance 3.750 gr.

Pendant les 15 premiers jours, tétait mal. A marché seulement à 2 ans.

Examen 7 mai 1919. — Faciès mongoloïde caractérisé. Teint couperosé de la face. Courtaud. Mains un peu en battoirs. Impulsif, capricieux, glouton. Instable : ne peut fixer son attention que pendant 5 minutes. Frayeurs subites. Examen stomatique négatif. Aucune anomalie viscérale. Dents normales. Aucun stigmate corporel de syphilis. Pas de tache mongolique.

On commence le traitement thyroïdien : 0 gr. 05 centgr. de poudre de Thyroïde Carrion pendant 15 jours par mois.

4 juin 1921. — Le traitement a été continué depuis le précédent examen. Il a été bien supporté. Etat un peu amélioré.

10 août 1922. — Pendant cette année scolaire, a été soumis à éducation par les jeux, les objets colorés (système Decroly), connaît toutes les lettres de l'alphabet, mais ne les assemble pas.

7 avril 1923. — Peu de changements.

OBSERVATION LXIX

(Pérou)

Gi... El., (sexe féminin), née le 9 février 1921.

Six autres enfants tous bien portants, à touts points de vue normaux.

La grossesse de la petite El... a été très difficile ; dans les 1ers mois, la mère ne digérait pas, vomissait abondamment. Elle l'a senti bouger dans le courant du quatrième mois ; pendans les trois derniers mois, menaces fréquentes d'avortement. Née un peu avant terme. Pesait 2.250 grammes.

23 juillet 1923. — Faciès mongoloïde caractérisé. Aucune

anomalie viscérale. Rien au cœur ; pas de hernie ombilicale. Aucune tache mongolique.

A plusieurs reprises déjà, a été traitée par des préparations thyroïdiennes et même par une médication polyglandulaire, sans grand succès d'ailleurs.

OBSERVATION LXX

(Pérou)

R-Ard... And... (sexe féminin), née le 10 août 1917.

Deux autres enfants. Un qui aurait actuellement 10 ans, mort à 30 jours ; était à la naissance bel enfant. Un autre enfant a une intelligence un peu retardée. Une fausse-couche 3 mois. La grossesse de la petite And... aurait été marquée par des émotions multiples ; mais on ne peut obtenir de la mère aucune précision. Elle ne sait pas dire quand elle l'a senti bouger. Pas de maladies caractérisées pendant la grossesse. Accouchement facile ; a crié immédiatement, en venant au monde. Au bout de 10 jours, aurait eu un accès syncopal.

21 août 1923. — Faciès mongoloïde très caractérisé. Aucune anomalie viscérale. Aucun signe de syphilis. Pas de hernie ombilicale.

On prescrit un traitement de poudre de thyroïde 0 gr. 025 centgr. 2 fois par jour pendant 10 jours par mois.

Ultérieurmeent pas revue.

OBSERVATION LXXI

(Pérou)

Bl... Ber... (sexe masculin), né le 21 octobre 1920.

Premier enfant (frère de Bl... Rob...), dont l'observation est ci-jointe). Vers le troisième mois de la grossesse et pendant deux mois, pertes sanguines répétées, abondantes. La mère a cependant senti bouger à 4 mois et demi. Né à terme, pesait

2.500 gr. Aucun incident obstétrical. A beaucoup crié dans les premiers jours de la vie.

21 novembre 1922. — Faciès mongoloïde prononcé. Aucune malformation viscérale. Aucun signe de syphilis. Rate normale. Dents un peu rabougries, sans dystrophie. On prescrit un traitement thyroïdien, comme à son frère Bl... Rob... Pas de tache mongolique.

24 avril 1923. — La médication thyroïdienne a été tout d'abord mal supportée ; elle a amené de l'agitation, de l'insomnie ; puis on a persisté et le deuxième et le troisième mois il l'a beaucoup mieux supportée.

OBSERVATION LXXII

(Pédu)

Bl... Rob., (sexe masculin), né le 8 avril 1922.

Deuxième enfant. Le premier est Bl... Bern.., dont l'observation est ci-jointe.

Premiers mois de la grossesse excellents. Puis, vers le cinquième mois, hémorrhagie très abondante par placenta proevia, unique à ce moment et très abondante, et ayant fait craindre pour l'avenir de la grossesse ; puis seconde hémorrhagie de la même origine qui, au bout de 8 jours a forcé à provoquer l'accouchement. La mère l'a senti bouger à l'âge de 4 mois et demi. A la naissance pesait 2.100 grammes.

21 novembre 1922. — Faciès mongoloïde très caractérisé. Aucune malformation viscérale, sauf que les testicules ne sont pas descendus. Aucun signe de syphilis. Rate normale. Aucune dystrophie dentaire. Pas de tache mongolique.

24 avril 1923. — A mal supporté la médication thyroïdienne qui a provoqué de l'agitation marquée, au point qu'on a dû la supprimer. Etat à peu près stationnaire.

OBSERVATION LXXIII

(Pérou)

Gr... M., (sexe féminin), née le 20 mars 1922.

Examinée le 28 mars 1922. — Aucun antécédent à relever. Née à terme, pesait environ 3.000 gr. Asphyxie post-partum, quelques minutes après la naissance, puis est survenue de l'apnée qui a nécessité la respiration artificielle.

Faciès mongoloïde caractérisé. Aucun stigmate viscéral de syphilis.

Tache mongolienne manifeste à son siège habituel.

On la soumet au traitement thyroïdien de 0 gr. 005 milligr. par jour pendant 15 jours par mois.

10 août 1923. — A bien supporté le traitement thyroïdien. Connaissance plus développée. Sourit souvent.

OBSERVATION LXXIV

(Pérou)

Nu... Mar., (sexe masculin), né le 9 juillet 1918.

Grossesse normale. Accouchement facile sans incident. Dès les premiers jours de la vie a crié et tété normalement. Premier enfant. Pas de fausse-couche.

28 décembre 1921. — Faciès mongoloïde caractérisé. Aucune anomalie viscérale. Aucun signe de syphilis. Pas de tache mongolique.

23 avril 1923. — A parfaitement bien supporté le traitement thyroïdien, continué pendant ces deux années, 1922 et 1923, à raison de 20 jours par mois 0 gr. 025 milligr. de poudre de thyroïde deux fois par jour.

Nettement amélioré à tous les points de vue.

OBSERVATION LXXV
(Péhu)

Bob... Andr., (sexe masculin), né le 31 octobre 1920.

5 enfants ; 4 vivants, 3 bien portants : le petit And... est le quatrième. 1 mort à 15 jours de cholérine. Pas de fausse-couche. Grossesse difficile ; très nerveuse. La mère l'a senti bouger à 4 mois et demi. Accouchement long et difficile ; n'a pas nécessité une application de forceps. A crié immédiatement. Serait né 15 jours avant terme.

3 novembre 1923. — Faciès mongoloïde caractérisé. Aucune anomalie viscérale. Pas de hernie ombilicale. Aucun signe de syphilis. Pas l'augmentation du volume de la rate ; aucune dystrophie dentaire.

On prescrit 0 gr. 01 centgr. de poudre de thyroïde par jour pendant 10 jours par mois. Décès survenu à domicile le 21 novembre 1923 ; aucun renseignement sur sa cause exacte.

OBSERVATION LXXVI
(Péhu)

Fal... Ren., (sexe masculin), né le 10 juillet 1922.

Un autre enfant bien portant. Pas de fausse-couche. Grossesse pénible, sans autre précision. Sa mère ne l'a jamais senti bouger. Pas de pertes rouges pendant la grossesse.

Né à terme : pesait 3.800 grs. Est venu un peu étonné, noir, porteur d'un circulaire du cordon. A peu crié dans les premiers jours.

2 novembre 1923. — Faciès mongoloïde caractérisé. Aucune anomalie viscérale : à signaler seulement petite hernie ombilicale.

On prescrit un traitement de 0 gr. 01 centgr. de poudre de thyroïde pendant une semaine par mois.

OBSERVATION LXXVII

(Péhu)

Per... Pau., garçon né le 19 août 1919.

Quatrième enfant. Les 3 autres vivants et bien portants. Pendants les premières semaines de la grosesse de Paul, vomissements très répétés et état nauséeux presque permanent, ayant parfois obligé la mère à se lever pour vomir. Puis pendant les quatrième et cinquième mois de la grossesse hémorrhagies très fréquentes, ayant obligé à des tamponnements répétés et ayant fait à chaque instant craindre un avortement ; puis la grossesse a continué. L'enfant est venu à terme, pesant 3.500 gr. Un peu engourdi pendant 5 jours après la naissance.

6 octobre 1920. — Faciès mongoloïde. Intelligence très rudimentaire. Les deux incisives centrales supérieures présentent nettement, toutes deux à un égal degré, la forme en tournevis avec échancrure médiane, du type Hutchinson. Rate non perceptible. Aucune anomalie viscérale. Pas de tache mongolique.

On prescrit un traitement thyroïdien o gr. 025 centg. par jour pendant 10 jours. Revu à plusieurs reprises en 1920, 1921, 1923. A bien supporté le traitement thyroïdien. Mais celui-ci n'a amené aucune amélioration dans l'état intellectuel qui demeure extrêmement précaire.

OBSERVATION LXXVIII

(Péhu)

Boin... Mar., (sexe féminin), née le 23 mars 1920.

Père a contracté il y a 20 ans une syphilis mal soignée.

Pas de fausse-couche de la mère. Quatrième enfant ? Peu de renseignements sur la grossesse. Née à terme ; pesait 2.750 gr. Accouchement facile. Un quart d'heure après la naissance asphyxie bleue ayant duré pendant une après-midi entière, puis 4 jours après ; un quart d'heure. Elle aurait eu ensuite

fréquemment des périodes d'asphyxie ou de pâleur pendant deux mois, toutes les 3 semaines, puis disparition complète. A la naissance est restée une semaine sans vouloir prendre le sein. Le septième jour elle a commencé à bien téter et par la suite on n'a pas été obligé de la stimuler.

10 octobre 1920. — Faciès mongoloïde caractérisé. Microcéphalie. La rate déborde de deux travers de doigt. Foie hypertrophié : déborde d'un travers. Rien ailleurs. Cœur normal. Pas de tache mongolique.

6 janvier 1921. — On a prescrit un traitement par l'onguent napolitain 1 gr. 50 pendant 10 jours. Peu d'amélioration. L'hypertrophie de la rate est encore très prononcée.

OBSERVATION LXXIX

(Péhu)

Cl... A. J., (sexe masculin), né le 8 janvier 1920.

Un autre enfant âgé de 18 mois, bien portant très développé. Pendant la grossesse, la mère a vomi jusqu'à 6 mois. L'a senti bouger à 4 mois. Accouchement difficile. Asphyxie à la naissance. On a dû le fouetter. N'est cependant pas resté inerte. A tenu sa tête à 5 mois. S'est tenu assis vers 6 mois. Ne marche encore que s'il est tenu par la main.

6 juillet 1922. — Faciès mongoloïde caractérisé. Membres particulièrement mous, laxité articulaire très marquée. Examen viscéral négatif. Aucun signe corporel de syphilis. Rate : volume normal. Dents : aucune particularité. Pas de tache mongolique.

A subi depuis 7 mois un traitement thyroïdien. La mère dit qu'elle n'a obtenu aucun résultat appréciable.

OBSERVATION LXXX

(Péhu)

Col... Suz., (sexe féminin), née le 14 juin 1921.

Dernières règles le 30 août 1920. Perte sanguine abondante dans les premiers jours de novembre 1920, donc au début du troisième mois de la grossesse. Menaces sérieuses de fausse-couche ; puis la grossesse a évolué normalement. La mère l'a senti bouger au début de janvier. Accouchement facile ; pendant les 15 premiers jours de la vie, elle a dormi continuellement. On n'arrivait pas à la faire têter.

Pas de fausse-couche. Un autre enfant âgé actuellement de six mois bien portant.

6 février 1923. — Faciès mongoloïde caractérisé. Aucune anomalie viscérale. Rien au cœur ; pas de hernie ombilicale. Aucun signe de syphilis. Rate normale. Pas de tache mongolique. On prescrit un traitement thyroïdien à 0 gr. 01 centgr. 10 jours par mois.

2 mai 1923. — Un peu d'amélioration générale et psychique. Un peu énervée quand elle prend le traitement thyroïdien : on peut cependant en continuer l'usage.

CHAPITRE VI

Les points de vue actuels sur la question Referendum

Le mongolisme, comme on sait, est l'occasion de controverses passionnées. Nous nous bornerons, pour le moment, à colliger dans ce chapitre, les réponses à notre enquête, dont nos maîtres dans les hôpitaux, ont daigné nous honorer (1).

M. A. Cantonnet (ophtalmologiste de l'hôpital Cochin) n'a aucune opinion sur l'étiologie, syphilitique ou non syphilitique, du mongolisme. Ce qu'il peut dire, c'est ceci : « La syphilis joue un très grand rôle en ophtalmologie congénitale, mais non un rôle total (on sait que les lésions oculaires sont fréquentes chez les Mongoliens). Faire d'un strabique, un hérédo certain, faire d'une rétinite pigmentaire, d'une cataracte congénitale, d'un colobome de l'iris ou de la paupière, d'une membrane pupillaire persistante, un signe de syphilis avéré c'est aussi

(1) Nous nous proposons de reprendre la question quelque jour — sur des bases élargies — lorsque notre travail d'enquête, que nous poursuivons en France et à l'étranger, nous aura fourni les matériaux indispensables.

abusif que d'affirmer cette étiologie exclusive pour un nœvus, un kyste dermoïde ou une syndactylie. La syphilis agit sans doute comme tout état de débilitation ou de déchéance physique ou mentale. La consanguinité des géniteurs semble plus souvent en cause ; l'alcoolisme, les intoxications : saturnine, diabétique, les infections chroniques (paludisme) affections parasitaires générales, les épilepsies, chorée, neurasthénie, vésanies, sont des tares d'autant plus à craindre qu'elles sont convergentes par consanguinité ».

M. G. Blechmann, de Paris, a trouvé chez presque tous ses mongoliens des stigmates qui « sentent » la syphilis. Si l'on considère le Mongolisme comme une véritable dystrophie d'origine syphilitique, il n'est pas surprenant que le traitement spécifique soit inefficace.

M. le Professeur G. Carrière (de Lille), qui a bien voulu dépouiller 65 observations de mongoliens, recueillies depuis 1900, soit dans son service de clinique pédiatrique, soit dans sa pratique personnelle, arrive aux conclusions statistiques suivantes :

Fréquence générale..... 1900-1914 : 35
1919-1923 : 30

Sexes : 50 garçons, 15 filles.

Consanguinité 10
Age avancé des 2 géniteurs..... 25
» du père..... 12
» de la mère..... 10

Moyen des géniteurs	13	
Jeune des géniteurs	5	
Tuberculose des 2 géniteurs	8	
» du père	7	
» de la mère	8	
Alcoolisme paternel	18	
» maternel	16	
Syphilis du père avouée	12	
» de la mère	4	
Syphilis probable du père	6	
» » de la mère	12	
B. W. des parents : père	3	sur 30
mère	6	»
deux	6	»
Hecht Bauer des parents positifs	4	f. sur 30
Syphilis à la 2e génération :		
» P. G. P. 5		
» Tabès 1		
» Aortite 3		
Misère	36	
Surmenage, préoccupations morales	27	
Familles de plus de 4 enfants	10	
» » » 3 »	6	
» » » 2 »	4	
Plusieurs enfants atteints de même affection dans même famille.	2	
Dernier-né de nombreux enfants	24	
Polyléthalité infantile	22	
Fausses couches nombreuses	27	
Accouchement normal	59	

Accouchement difficile	6
Grossesses sans incidents	39
» avec misère	15
» avec émotions	20
» avec trauma	4
» avec maladies diverses intercurrentes	12
Coexistence de malformations congénitales	4
Coexistence de malformation cardiaques	5
Ectopies testiculaires	15
Monorchidie	2
Malformations auriculaires	5
Peau mince et fine	52
Cheveux normaux	13
» abondants et fins	30
» rares et gris	22
Hypotonie, hyperlaxité	50
Retard de fermeture de fontanelle	12
Grosse langue procidente	12
Langue plicaturée	18
Salivation bave	35
Déformation des mains	49
» des pieds	47
» du thorax	32
Taille normale	10
» au dessus de la normale	4
» au dessous de la normale	51
Adénoïdes	45

Retard dentaire	49
» marche	53
» parole	58
Anomalies dentaires	38
Dent Hutchinson	12
Retard intellectuel	40
Idiotie	15
Enfants excités	53
» déprimés	12
Spasme glotte	22
Brachycéphalie	62
Hypotension	34
Frilosité	50
Pemphigus palmo-plantaire antérieur	3
Coryza probablement spécifique	5
Mégalosplénie	4
Syphilides	5
Pseudo-paralysie Parrot	1
Hémorragies des premiers jours	2
Hydrocèle congénitale	4
Adénite sus-épitrochléenne	6
Vomissements habituels	10
Cris incessants	11
Syndromes méningés	5
Convulsions	13
Strabisme convergent bilatéral congénital	3

Réactions sérologiques : Sang.	
B. W.	7 sur 40
Hoecht	12 sur 40
L. C. R. :	
B. W.	10 sur 35
Hoecht	12 sur 35
Floculation	4 sur 10 examens
Traitement mercuriel : seul	10 cas
Amélioration	3 cas
Etat stationnaire	7 cas
Traitement par le sulfarsénol et la médication iodo-mercurique	10 cas
Etat stationnaire	8 cas
Amélioration	2 cas
Traitement par la médication mercurielle et la thyroïde	12 cas
Amélioration	4 cas
Etat stationnaire	8 cas
Traitement par la médication mercurielle, thyroïde, hypophyse	15 cas
Etat stationnaire	11 cas
Amélioration	4 cas
Traitement par la médication mercurielle la thyroïde, la surrénale et l'hypophyse	18 cas
Etat stationnaire	12 cas
Amélioration	6 cas

M. F. Chevrel (de Rennes), a eu depuis la fin

de la guerre, l'occasion d'observer en clientèle et à l'hôpital, 5 mongoliens. Il a recherché dans tous les cas, vainement, des signes d'hérédo-syphilis et les réactions du B. W. faites avec le sang et le liquide rachidien sont restées négatives.

Deux de ces malades, derniers-nés de familles nombreuses par ailleurs normales étaient issus de parents âgés, débilités ou même malades.

M. André Collin (de Paris), a vu de nombreux mongoliens à ses consultations médico-sociologiques. Du point de vue pathogénique, l'idiotie mongolienne serait pour lui — en toute hypothèse — une anomalie « réversive » ; l'arrêt du développement physique et psychique s'accompagnerait en effet d'une sorte de retour, de régression vers un type ancestral asiatique, ou pour mieux dire d'une « reviviscence » des caractères héréditaires lointains, jusqu'alors latents et ignorés. Cette reviviscence se produirait toujours à l'occasion d'une toxi-infection de la mère (tuberculose, alcoolisme, saturnisme, syphilis, etc.), ou d'un traumatisme des premiers mois de la grossesse, lesquels viendraient troubler les conditions habituelles du développement embryogénique. Ces causes premières de l'anomalie joueraient donc le rôle de « bain révélateur » vis-à-vis des caractères ethniques ancestraux et des affinités de race.

M. Collin, à l'appui de sa thèse, rappelle certains phénomènes d'atavisme : l'apparition brusque, par exemple, de sujets à peau colorée dans une descen-

dance à peau blanche, issue de races croisées ; le cas de Darwin, où l'on voit un pigeon d'une certaine couleur apparaître brusquement au milieu d'une race qui semblait fixée sur un autre type par une longue sélection.

Pour M. Robert Debré (de Paris), qui ne veut pas faire d'hypothèse, la nature intime du mongolisme reste toujours ignorée.

On ne peut mettre en cause l'hérédo-syphilis (le laboratoire donnant des renseignements toujours négatifs) — ou le fonctionnement insuffisant ou perverti de la glande thyroïde. Les autres glandes endocrines, associées ou non, ne semblent pas plus jouer un rôle étiologique quelconque dans l'affection.

M. le Professeur Haushalter (de Nancy), n'a pas l'impression que l'hérédo-syphilis joue un rôle quelconque dans l'étiologie. Plus d'une fois, il lui est arrivé de voir de petits mongoliens appartenir à de nombreuses familles, où les autres enfants ne présentaient aucune tare, souvent aussi être le premier et le seul enfant de femmes mariées tardivement, après la quarantaine. Les mères attribuent fréquemment l'état de l'enfant à des soucis au début de la grossesse, ou à l'alcoolisme du père. Le nombre des garçons mongoliens observés, l'emporte beaucoup sur celui des filles.

M. F. H. von Hofe (de South Orange New-Jersey), croit volontiers que l'idiotie mongolienne est la conséquence d'un trouble dans le développement

des glandes à sécrétion interne. Elle est, le plus fréquemment, le résultat de grossesses chez des femmes ayant plus de 30 ans d'âge. Parmi les 150 cas que l'auteur a étudiés, 86 % des mongoliens étaient nés de mères ayant 30 ans ou plus. On considère ces anormaux comme des produits d'épuisement ; certains cependant naissent de temps à autre de jeunes femmes. Dans 1 cas la mère avait 18 ans et le père 21.

Cet état se rencontre avec prédilection chez les enfants mâles : 5 contre 4.

M. le Professeur E. Leenhardt (de Montpellier) a l'impression que le mongolisme est plus fréquent dans nos régions méridionales qu'avant guerre. Il a eu l'occasion d'observer 6 cas de mongolisme nets depuis 5 ans. Sur ce nombre, 3 étaient des malades d'hôpital. Rien d'anormal n'est noté dans les antécédents. Le B. W. pratiqué chez les parents de 2 de ces enfants fut négatif.

3 autres enfants observés en clientèle privée, ont été suivis : B. W. négatifs chez l'enfant et les parents.

M. J. Lhermitte (de Paris), à qui nous devons la communication d'une observation de grand intérêt (voir ch. V, obs. n° 50), qui témoigne d'une syphilis de 2e génération, s'exprime en ces termes : « Des cas de ce genre sont intéressants car ils montrent combien il faut être réservé lorsqu'on veut nier la syphilis dans l'étiologie d'une encéphalopathie de l'enfance. Dans un certain nombre de cas, je ne dis

pas dans tous, l'idiotie mongolienne a comme origine une syphilis de 2e ou 3e génération. »

M. Milhit (de Paris) insiste sur la difficulté du diagnostic différentiel entre le myxœdème et le mongolisme. Il ne pense pas que la syphilis parentale intervienne de quelque façon dans l'étiologie ou la pathogénie de cette dernière affection. Par contre, les souffrances physiques de la mère pendant la grossesse, les chocs moraux, les ébranlements émotionnels souvent signalés, semblent pour lui avoir une importance déterminante.

M. le Professeur A. Moussous (de Bordeaux), qui n'a pas eu l'occasion de pratiquer l'autopsie de sujets atteints de mongolisme, reste très réservé quant à la nature des modifications trouvées du côté des centres nerveux. Dans tous les cas observés, rien ne permettait d'incriminer la syphilis, la tuberculose, l'alcoolisme des parents. Age plutôt avancé de la mère au moment de la grossesse, (35 à 40 et plus) causes déprimantes d'ordre moral ; enfant atteint, presque toujours le dernier venu au monde.

M. M. Péhu (de Lyon) considère le mongolisme infantile comme une maladie s'accompagnant d'une dysgénésie cérébrale, entraînée par de multiples causes, au premier rang desquelles peut être placée la syphilis ; ces causes agissent dans les premiers mois de la grossesse, au moment où le cerveau se constitue et se modèle ; la dysgénésie elle-même pouvant être d'origine mécanique ou inflamma-

toire. Dans plusieurs des 16 observations qu'il a bien voulu nous communiquer (la plupart émanent de la clientèle privée, ce qui explique l'absence des réactions de B. W.), on relève des incidents assez accentués au cours des premiers mois de la grossesse. Dans une seule, le rôle de la syphilis paraît nettement établi. Enfin, pour quelques autres, on ne relève aucune cause apparente.

M. Hugh Thursfield (de Londres) conçoit l'idée générale que le mongolisme ne peut être assigné à l'hérédité ou aux troubles endocriniens, mais bien aux accidents intra-utérins dans les premiers mois de la vie de l'enfant, ainsi que cela se voit pour les affections mentales. Il lui est très difficile d'admettre le rôle de l'hérédo-syphilis. Les B. W. n'encouragent pas cette hypothèse ; il en est de même de l'histoire des familles et des symptômes. A noter combien il est rare de trouver 2 mongliens de la même mère.

Pour M. Variot (de Paris), le mongolisme serait une malformation morphologique datant des 2 premiers mois de la vie intra-utérine, un trouble par conséquent de l'embryogénèse, du modelage embryonnaire, conditionné par des influences multiples, infections de la mère : syphilis ou tuberculose, modifications temporaires de sa santé, hémorragies, chutes, grandes émotions, etc.

Tous ces facteurs agiraient par l'intermédiaire d'une perturbation nutritive de l'organisme maternel, et celle-ci aurait pour aboutissant un modelage

défectueux des diverses parties du corps embryonnaire en voie de développement, une malformation, qui est le mode habituel de réaction de l'embryon devant l'infection.

Aux autopsies, le corps thyroïde fut toujours d'apparence normale.

M. de Vaugiraud (de Lille) pense comme notre Maître M. L. Babonneix, que des recherches fines d'anatomie pathologique ainsi que la connaissance de tests précis d'insuffisance glandulaire élucideront un jour le problème du mongolisme. Il ajoute : « Peut être —mais c'est une simple hypothèse — le mongolisme relève-t-il de la même infection intra-utérine (syphilis ou autre) qui retentit souvent sur les glandes endocrines et se traduit chez l'enfant par des signes de déficit glandulaire, associés ou non associés à l'idiotie mongolienne ? »

Au moment de metre sous presse, M. F. G. Crookshank, de Londres, nous fait le grand honneur de nous transmettre son livre récent sur « *The Mongol in our Midst* » (a study of man and his three faces). Le savant anthropologiste renouvelle, dans ces pages des plus curieuses, abondamment illustrées, son point de vue pathogénique sur le mongolisme, apportant un faisceau de témoignages nouveaux en faveur de la triple origine de la race humaine. Le temps nous manque pour une analyse que nous entreprendrons ultérieurement.

CHAPITRE VII

Revue critique des facteurs incriminés

Le mongolisme, nous le savons, est toujours congénital. Il y a donc lieu de distinguer, selon l'ordre chronologique, les causes qui agissent avant la conception : intoxications et infections chroniques, tuberculose, syphilis, alcoolisme ;

Au moment de la conception : éthylisme aigu, affaiblissement des cellules sexuelles, sénilité ;

Au cours de la grossesse : traumatismes abdominaux, chutes, dystocies, fatigues, infections, influences morales déprimantes, émotions, chagrins de la mère, compression exercée sur la base du cerveau de l'embryon : maladies et troubles endocriniens fœtaux.

Ainsi l'anomalie relève de l'hérédité morbide comme de la pathologie anténatale.

Emotions, chagrins éprouvés par la mère pendant la grossesse (Comby-Apert).

Comment une telle cause peut-elle agir ? Nous n'en connaissons pas le déterminisme rigoureux : ces soucis troublent le développement du cerveau, l'arrêtent et en font un cerveau inachevé, agénésique. Cette cause ne nous paraît pas applicable à la généralité des cas. En effet, on peut lui objecter : a) L'ignorance dans laquelle on est de son mode d'action ; b) cette constatation que nombre de femmes ont eu, pendant leur grossesse, et notamment au cours des hostilités, les préoccupations les plus graves, sans que pour cela, leurs enfants aient été atteints de mongolisme (Ch. Hermann) ; c) l'existence d'un mongolisme familial (Babonneix et Villete, Hermann, Stevens, Pardee, Van der Scheer, Biehler) ; d) le fait que de 2 jumeaux l'un peut être normal, l'autre mongolien (Shuttleworth, Comby, Mac Lean, H. Clay, Swanberg Harold et Haynes, Halbertsma) ; e) la présence de lésions inflammatoires aux autopsies (Philippe et Oberthur, Bourneville, Bernheim-Karrer, Biach, Apert, Babonneix). Aussi bien, le choc émotionnel, quel que soit d'ailleurs son déterminisme, ne peut agir sur le développement du cerveau fœtal, qu'autant que ce dernier a été fragilisé, sensibilisé par une infection antérieure.

Traumatismes, chutes.

On pourrait, en faveur des causes mécaniques portant sur le germe lui-même, citer les expériences

de M. Chabry ainsi que les constatations cliniques de Mme Nageotte (1917), sur le rôle tératogénique des tentatives d'avortement. Mais comment expliquer que des traumatismes indirects, dont l'action sur le fœtus se fait sentir à distance, suffisent à eux seuls pour créer des lésions nerveuses irréparables ? Combien nombreuses sont les femmes victimes de traumatismes accidentels, dont la grossesse fut pathologique, qui ont mis au monde des enfants parfaitement normaux.

A vrai dire, la fréquence trop grande de tous ces facteurs, sans parler de leur inconstance, par rapport à la rareté de l'arriération mongolienne, doit les faire rejeter comme facteur principal.

Les traumatismes obstétricaux ne jouent aucun rôle dans la production du mongolisme, type morbide congénital. L'observation de Krabbe (1919) sur une forme abortive d'I. M. en apporte la démonstration.

Compression exercée sur la base du cerveau. Déformations plastiques.

Arguments : diamètre antéro-postérieur du crâne écourté. Aplatissement de la région occipitale, effondrement de la racine du nez, retrait de la base du front, étroitesse du rhino-pharynx, voûte palatine ogivale, diminution du poids du cervelet et de la protubérance.

Il y a ici confusion entre cause et effet.

La lésion primitive n'est pas la déformation crânienne, mais l'agénésie du cerveau, elle-même secondaire à des lésions méningées.

Dysfonction ou épuisement des organes de la génération. Altération des cellules sexuelles.

Les mères sont le plus souvent ou très jeunes ou très âgées. Pour 1/3 environ, la mère a plus de 40 ans (Hermann). Un nombre considérable d'enfants parfaitement normaux sont nés cependant de mères ayant au moins cet âge ;il n'y a pas de preuve qui témoigne que de tels enfants venus sur le tard soient plus faibles physiquement ou intellectuellement que ceux des grossesses précédentes.

Pour Thursfield (1921), l'âge moyen des mères est de 36 ans et les 2/3 des mongoliens proviennent de femmes de moins de 35 ans.

Dans environ 50 p. 100 des cas (Hermann), l'enfant affligé est le dernier-né d'une longue série, mais il peut être le 1er ou venir entre 2 enfants normaux. Enfin, les cas de 2 jumeaux, l'un mongolien, l'autre normal, semblent aller à l'encontre de cette théorie. En toute hypothèse, l'affaiblissement des cellules de la génération par suite de : syphilis, alcoolisme, tuberculose, sénilité, grossesses multiples, misère physiologique, paludisme, arthritisme, état névropathique, ne peut être classé que comme cause seconde.

Troubles endocriniens

Le mongolisme a été rattaché par certains auteurs à des lésions des glandes endocrines. Les uns mettent en cause une glande déterminée : thyroïde

(Séris, Stolzner Charling), hypophyse (Crookshank, Hoppe, Mac Clelland, Stevens, Raeder, Timme), glandes génitales (Alt, Hoppe, Crokshank).

Les autres l'ensemble de l'appareil endocrinien et font du mongolisme un syndrome pluriglandulaire. (J. Raeder, Pardee, Di Giogio-Pentagna).

Ces altérations qui frappent la mère comme le fœtus, peuvent d'ailleurs être transmises héréditairement chez celle-ci. Toutes les causes étiologiques déjà citées peuvent les expliquer : sénilité, épuisement des parents, dégénérescence des gamètes, émotions, chagrins agissant par l'intermédiaire du sympathique et troublant les sécrétions internes maternelles ; alcoolisme, tuberculose, syphilis.

Arguments :

L'atteinte des glandes endocrines ressort nettement de l'étude clinique. Des symptômes que l'on peut rattacher à des troubles thyroïdiens, surrénaux, hypophysaires sont fréquemment relevés. Le mongolisme n'a-t-il pas été confondu souvent avec le myxœdème (Brudzinski) la coexistence des 2 affections n'est-elle pas chose fréquente ? (Unger-G. L. Hallez) l'opothérapie thyroïdienne ou pluri-glandulaire quand elle est instituée de façon précoce n'a-t-elle pas donné des résultats plutôt favorables ? (Apert, Nobécourt, Guinon, Tixier, Mlle Comte). Le protocole des autopsies ne signale-t-il point des lésions macroscopiques évidentes et fréquentes ? (Shuttleworth, Bourneville, Fromm, Bernheim-Karrer, Raeder, Tixier).— Les examens histologiques prouvent l'importance de ces lésions.

L'arriération mongolienne, a écrit M. J. Lhermitte en 1921 : « ne peut pas être considérée comme une affection liée exclusivement à des altérations de l'encéphale, et dans son déterminisme interviennent des modifications structurales et fonctionnelles, non seulement de l'appareil endocrinien, mais parfois aussi des grands émonctoires, tels que le foie et le rein ».

Timme, de son côté, a découvert tout dernièrement à l'examen radioscopique de ses mongoliens des lésions constantes de la portion antérieure de l'hypophyse. Enfin, on sait qu'il existe une liaison, indiscutable entre les systèmes nerveux et endocrinien (Bender et Léri, Browne, Laignel-Lavastine) un rapport de causalité entre les perturbations des glandes à sécrétion interne et certains troubles psychiques concomittants de leurs syndromes respectifs : idiotie myxœdémateuse, thymique (L. Morel) débilité mentale liée à l'agénésie du testicule (Variot, P. Merklen) de l'ovaire (Dalché) ou encore associée au syndrome adiposo-génital attribué d'habitude à une lésion de la pituitaire.

Ici doit prendre place l'analyse du travail récent (1920) de Raeder sur l'insuffisance endocrine chez les débiles mentaux. Dans 21 cas sur 100, l'auteur a noté des lésions glandulaires marquées et des lésions moindres dans 53, ce qui fait un total de 74 %. Dans 11 cas des signes nets de syphilis avaient été relevés. Un mongolien présentait une thyroïde de condition infantile avec absence de colloïde. Les modifications

constantes et caractéristiques des tissus osseux et musculaire chez ces derniers, la microsomie, la résistance à l'infection diminuée, la mauvaise circulation, la laxité articulaire, les altérations des glandes internes, concourent à la fois à la détermination d'un syndrome fondé vraisemblablement sur une pathologie endocrine. De fait, dans l'observation n° 19, publiée chapitre IV, Reader, note à l'autopsie du M. : une thyroïde et des surrénales très petites, un thymus hyperplasié, l'inflammation interstitielle des ovaires et de l'hypophyse.

Ces arguments comme ces opinions diverses ont été contestés par un nombre égal d'observateurs. On peut objecter leur caractère hypothétique ; les cas sont rares encore où un examen complet des appareils endocriniens et sympathique a été pratiqué ; l'étude histologique ne révèle, le plus souvent aucune altération glandulaire.

Cette désignation facile et peu compromettante de « syndrome pluriglandulaire » cache aussi beaucoup d'incertitude. Certes, quand une glande endocrine est lésée, son fonctionnement défectueux retentit sur celui des autres glandes du système ; sans trop de risques d'erreur, on peut prétendre que l'ensemble participe au processus. Mais alors comment établir justement cette discrimination entre la glande atteinte primitivement, organiquement et celles qui ne sont troublées que par retentissement et adaptation ?

Avons-nous affaire dans le mongolisme à une de

ces prétendues insuffisances pluriglandulaires sur lesquelles M. Apert attirait tout dernièrement l'attention des cliniciens, ou bien au contraire à un syndrome pluriglandulaire vrai, où plusieurs glandes internes ont une participation effective et simultanée ?

A ce sujet, l'étude des tests (Claude, Parisot et Richard) ne peut guère nous renseigner présentement. La mesure de l'activité des combustions respiratoires, du métabolisme basal par contre, peut nous fournir des renseignements intéressants.

Cette détermination effectuée par Tumpeer (9 % au dessous de la normale) a montré que l'on ne se trouvait pas en présence d'une hypothyroïdie, tout au moins primitive, de sorte que le mongolisme ne saurait être confondu avec le myxœdème. Fleming, de son côté, a trouvé un métabolisme basal normal chez 6 mongoliens, sur lequel le traitement thyroïdien n'avait aucune prise (on sait que les variations pathologiques du métabolisme basal dans le myxœdème et l'hypothyroïdie consistent en une diminution de 15 à 60 p. 100, — dans l'hyperthyroïdie, en une augmentation de 20 à 70 p. 100).

Rappelons enfin : que le traitement thyroïdien n'a, à vrai dire, aucune action sur le mongolisme pur non compliqué du myxœdème (Cassel, Rosenhaupt, Kellner, Beutter, Schreiber, G. L. Hallez), — le résultat de l'opothérapie longtemps continuée est nul au point de vue intellectuel, il se fait sentir cependant sur le développement physique gé-

néral, — que ces altérations des glandes endocrines, constatations d'autopsie, peuvent être tout aussi bien liées à une infection agonique (Tixier).

Nous verrons dans les conclusions qu'une liaison peut être établie entre les troubles endocriniens et l'hérédo-syphilis pour l'explication du mongolisme.

M. le Professeur Nobécourt a écrit dans son livre sur les syndromes pluriglandulaires : « La syphilis peut léser d'une façon prédominante telle ou telle glande endocrine. Plus habituellement, cette infection septicémique, réalisée dès les premières phases du développement, diffuse son action ; elle lèse plusieurs glandes et cause des syndromes pluriglandulaires. Mais il ne faut pas toutefois négliger l'action du tréponème sur les organes, la moelle osseuse, les tissus. Les sujets atteints de ces dystrophies peuvent les transmettre à leur descendance ; ces *dystrophies héréditaires* expliquent les manifestations que l'on peut retrouver chez les petits enfants et les arrière-petits enfants des syphilitiques. »

Alcoolisme.

L'alcoolisme paternel ou maternel, auquel les anciens attribuaient une importance extrême, a été fréquemment invoqué comme étiologie du mongolisme (F. Cafferata, 1909).

Les observations de Comby, Babonneix, Cozzolino, Kellner, en font mention.

Les expériences de Dareste et Féré ont établi depuis longtemps, l'influence funeste que peuvent

exercer les vapeurs d'alcool sur le développement de l'embryon. Mais l'alcoolisme chronique comme l'éthylisme aigu anténatal ne peuvent léser le tissu cérébral embryonnaire qu'autant qu'il a été fragilisé, sensibilisé par une spécificité antérieure.

On sait que l'alcoolisme chronique masque parfois une Σ nerveuse (L. Babonneix et H. David). Ce facteur peut donc intervenir dans l'affection qui nous occupe à titre adjuvant.

Tuberculose.

Elle a été invoquée principalement par Langdon Down (1866) et Shuttleworth (1909).

Pous ce dernier, l'hérédité tuberculeuse apparait manifestement dans l'étiologie de toutes les variétés d'imbécillité. Le mongolisme cependant ne dérive pas directement de l'infection bacillaire : c'est un produit indirect de la déchéance maternelle, qu'elle qu'en soit d'ailleurs la cause.

L'action directe de la bacillose sur le fœtus n'est pas prouvée, mais son action dystrophique est plausible. Le cas récent publié par Mlle L. Comte (1922), semble bien relever d'une imprégnation tuberculeuse.

En principe, toute infection gravidique peut, comme l'ont montré les expériences de Charrin et Léri, déterminer chez le fœtus, des lésions du système nerveux central. En pratique, une seule cause a surtout été mise en évidence par M. Couvelaire, l'H-Σ, que nous examinerons maintenant.

Hérédo-syphilis.

Les arguments qui plaident en faveur de la Σ, nous l'avons vu chapitre III sont nombreux. Quelles contre-propositions convient-il de leur opposer ?

La syphilis, objecte-t-on, ne doit pas être incriminée particulièrement ; elle est capable sans doute de créer le mongolisme, mais au même titre que d'autres causes dystrophiantes, d'autres états pathologiques, traumatiques, psychiques qui troublent parfois l'évolution du fœtus, et il convient ici, comme ailleurs de s'élever contre l'extenson abusive du domaine qui lui est attribué, d'autant plus que cette extension entraîne de fâcheux abus thérapeutiques.

Il ne peut y avoir corrélation entre la fréquence du mongolisme et la Σ, le mongolisme étant relativement rare alors que la Σ est fréquente.

Quant on voit des familles de 8 et 9 enfants, normaux dotées d'un seul M., ou dans le cas d'une grossesse gémellaire, l'un des jumeaux normal, le second mongolien, l'idée de la Σ ne se présente plus à l'esprit.

Ne savons nous pas que la réaction de fixation dans le sang est le plus sonvent négative? La signification de la réaction de Lange toujours discutée (cas de Stevens) ? le traitement mercuriel d'une inutilité manifeste? le diagnostic entre l'H-Σ et le M. souvent des plus difficiles (Mac Clelland et Rui) ainsi qu'en témoigne l'observation de Van der Bogert (1916).

Still dit, par expérience, que les conditions le

plus généralement confondues dans le diagnostic du M. sont le crétinisme et la Σ héréditaire et il appelle l'attention sur l'enchifrènement, l'aplatissement de la racine du nez, symptômes communément observés chez les hérédos comme chez les M.

Il peut se faire, d'ailleurs, que la Σ H et le mongolisme coïncident chez le même sujet sans présenter, pour cela, de relation de cause à effet.

Mentionnons également que dans les familles syphilisées, les premiers enfants offrent généralement des manifestations marquées d'hérédité spécifique et que la gravité des symptômes tend à diminuer avec chacune des grossesses qui suivent, alors que dans les familles possédant un M., c'est fréquemment le dernier enfant et le dernier seulement qui est atteint.

On peut faire enfin cette remarque d'ordre plus général que chez les animaux (où sauf chez le singe, aucun n'est syphilisé) le nombre des anomalies fœtales ne paraît pas moindre que dans la race humaine.

Il y a lieu d'ajouter que MM. Comby, Gordon, Hermann, Holt, Mac Clelland et Ruh, Thursfield, ne sont jamais arrivés à déceler l'H-Σ chez leurs Mongoliens. Ainsi la formule de l'H-Σ soulève, semble-t-il, comme la plupart des théories émises, de nombreuses objections.

CHAPITRE VIII

Conclusions

Nous touchons au but. Le fastidieux travail d'analyse que nous avons poursuivi patiemment au cours des différents chapitres de cette thèse serait vain et resterait infructueux si nous n'avions eu au départ, comme guide sûr, parmi cette multitude disparate de faits, une vue d'ensemble du problème et une conviction acquise dans l'observation quasi-journalière de nos petits malades.

Nous ne voulons point, en effet, dans notre démonstration, faire œuvre scholastique, déductive, nous servir de la raison pure, prétendre confier à des spéculations verbales le soin de relier les seuls éléments de l'analyse aux causes que nous ignorons et que nous souhaitons pénétrer. Pour qui sait observer, l'imprévu est à chaque pas.

Aussi c'est en procédant de la synthèse pour nous consacrer ensuite aux étroites vues de détail que

nous avons entrepris cette longue incursion dans un domaine encore mal connu. Que se passe-t-il de si mystérieux dans les profondeurs de la vie intra-utérine, que l'on ne puisse saisir la cause par excellence, la cause des causes de l'anomalie à vrai dire si singulière que nous étudions ? Il aurait fallu, nous-même abandonner toute espérance d'une solution profitable, après cette longue documentation analytique, si l'étude d'ensemble des encéphalopathies infantiles ne nous avait montré la route à suivre. La foi la plus entière nous a guidé et notre conviction a triomphé des « vérités » souvent contradictoires qui jalonnaient la route. Si la logique nous a sans doute fait défaut, si les rapports que nous établissons entre les phénomènes ne semblent point se justifier toujours par quelque parenté déductive, qu'importe. Les larges conceptions d'ensemble, seules, conduisent aux solutions utiles.

A l'avenir, aux auteurs qui suivront, comme aux faits eux-mêmes, de confirmer ou d'infirmer nos vues.

***

La syphilis héréditaire constitue, pour le mongolisme, la cause par excellence. Les autres causes invoquées sont secondes.

En dehors d'elle, en effet, toutes les causes envisagées, n'interviennent qu'à titre adjuvant. C'est en provoquant des lésions vasculaires et méningées, en fragilisant les cellules nerveuses, que l'infection sy-

philitique permet aux émotions, aux traumatismes, aux toxi-infections d'intervenir comme facteur déterminant.

Les objections que l'on oppose à cette formule tiennent peu. Nous aurons occasion de les réfuter dans le cours de ces conclusions.

Les arguments énoncés à l'appui de cette assertion dans le chapitre III de notre travail, les résultats de notre enquête, ainsi que la discussion du précédent paragraphe, suffisent à entraîner la conviction.

Disons seulement que la syphilis frappe avec prédilection le système nerveux centro-spinal et ses enveloppes, plus particulièrement encore chez le fœtus l'extrémité céphalique dont les malformations, prises en bloc, atteignent 74 p. 100 (P. Rudaux et Le Lorrier).

Le domaine de l'H-Σ nerveuse est immense. Innombrables sont les affections d'ordre neurologique ou psychiatrique dont elle est responsable. On rattache actuellement à l'H-Σ nerveuse la presque totalité des encéphalopathies infantiles, qu'il s'agisse d'accidents aigus, subaigus ou chroniques, se manifestant par des syndromes moteurs ou mentaux ; bon nombre d'affections oculaires, de myélopathies, de syndromes d'origine uni ou pluriglandulaire, et de syndromes divers.

On sait, en effet, que la syphilis héréditaire « tient la première place dans l'étiologie des altérations des glandes à sécrétion interne » (Hutinel, Barthélemy, Pentagna) qu'elle est une cause fréquente des

affections congénitales du cœur (Mme A. Mikailowsky) et de nombreuses malformations.

Mais nous objecte-t-on, la réaction de fixation est à peu près constamment négative pour le sang dans l'idiotie mongolienne —

Est-ce une raison suffisante pour éliminer ipso facto l'hypothèse d'hérédo-syphilis ?

Il faut savoir que rien n'est plus variable que les résultats de la réaction de B. W. pour le sang.

Notre maître, M. L. Babonneix, traitant du rôle de l'hérédo-syphilis en neuropathologie, a fait part de toute sa pensée à cet égard :

Si le liquide céphalo-rachidien ne contient pas de sensibilisatrice, dit-il, c'est qu'il s'agit soit de lésions déjà cicatrisées, soit de lésions banales, mais ne s'étant produites qu'à la faveur d'une « fragilisation » du cerveau, due elle-même à la syphilis (Hutinel), soit de lésions spécifiques localisées à une glande endocrine et produisant d'une manière indirecte des altérations nerveuses ; et il recommande aux auteurs de prendre soin de se conformer aux règles suivantes :

S'adresser à des enfants jeunes, la réaction devenant d'autant moins nette qu'ils avancent plus en âge, et restant presque toujours négative, chez les héréditaires les plus avérés, au dessus de 16 ans (Dean) et dans l'hérédo-dystrophie (Ch. Leroux et Labbé, 1911, Nasso (1923).

Etendre les recherches sérologiques à l'entourage familial, parents, frères et sœurs (Fraser et Watson).

Les faire précéder d'une réactivation.

Opérer à la fois sur le liquide céphalo-rachidien et sur le sang, ou tout au moins sur le premier qui, jusqu'à présent, n'a été qu'exceptionnellement examiné.

Ajoutons que la luético-réaction de Noguchi peut rendre de grands services.

L'ANOMALIE PEUT ÊTRE DUE A LA TRANSMISSION D'UNE SYPHILIS DE SECONDE GÉNÉRATION.

Les observations n^os^ 50 et 34 de notre série inédite, dues à l'obligeance de MM. J. LHERMITTE et DE CHABERT, illustrent ce second aphorisme.

Nous tenons ici encore l'explication de la fréquence des résultats négatifs du séro-diagnostic chez nos petits Mongoliens.

On se trouve en effet, le plus souvent, dans le mongolisme, en présence d'une infection atténuée.

M. MARTELLI, de Naples, soutient que la syphilis de 2^e^ génération (d'aïeul à petit-fils) et de 3^e^ génération (de bisaïeul à arrière-petit-fils), ignorée dans la plupart des cas, est beaucoup plus fréquente qu'on ne le croit en général. Elle réalise, par l'étendue de ses ravages, à des époques plus ou moins lointaines, « une admirable et constatable confirmation de la malédiction biblique ».

Comment une telle cause tient sous sa dépendance les lésions nerveuses constatées ? Intervient-elle en

portant son action sur certaines glandes vasculaires sanguines pour créer ce terrain spécial dont parlent Vidal et Abrami, cette fragilité des colloïdes entrant dans la composition normale du plasma sanguin et des cellules constituantes de l'organisme, du cerveau notamment ? ou intervient-elle plus directement en créant des lésions inflammatoires spécifiques ? C'est ce que nous allons voir maintenant :

Les lésions primitives sont inflammatoires toujours, spécifiques quelquefois, et ont pour substratum anatomique les méninges molles. L'agénésie cérébrale est secondaire.

L'étude anatomique de notre maître illustre cette 3e affirmation (Voir chapitre IV, obs. n° 6).

Ces lésions de pie-mérite chronique, associées ou non à des nodules périvasculaires d'apparence gommeuse, ne sont pas des lésions terminales — elles n'en présentent en aucune façon, le type histologique. Elles ne sont pas non plus des lésions secondaires.

N'existe-t-il pas un rapport topographique très étroit entre microgyrie et méningite. Les circonvolutions atrophiées ne sont-elles pas situées juste au-dessous des méninges lésées ?

Ce sont, autant qu'on puisse dire, des lésions primitives, causales, l'agénésie cérébrale n'étant qu'une de leurs conséquences.

CETTE MÉNINGITE LOCALISÉE A CERTAINES RÉGIONS DE LA BASE, RETENTIT SUR LES ÉLÉMENTS CONSTITUTIFS DE L'HYPOPHYSE.

Cette localisation a pour preuve les particularités cranienne et faciale de nos mongoliens.

Diminution du diamètre ant. post. de la base du crâne, provenant d'un arrêt de développement de cette partie de la boîte cranienne, dépression de la racine du nez, présence de l'épicanthus par suite de la non utilisation des téguments et de l'absence de cartilage à ce niveau.

Aplatissement de la région occipitale, étroitesse du rhino-pharynx, forme ogivale de la voûte palatine.

Cette méningo-encéphalite basilaire explique aussi les lésions de la glande pituitaire.

On sait qu'il existe actuellement dans la science, des cas indiscutables de syndrome dit pluriglandulaire, liés à une lésion de même ordre. Or, le M. n'affecte-t-il pas d'étroites analogies avec quelques-uns d'entre eux ?

La radiographie de la selle turcique chez les petits mongoliens, découvre des lésions constantes de l'hypophyse : (TIMME, 1921, TUMPEER, 1922), que confirment les pratiques d'autopsie (CROOKSHANK, HOPPE, MAC CLELLAND, STEVENS).

J. RAEDER, a noté (1920), obs. n° 19 ch. IV) l'inflammation interstitielle de la glande conjointement à une hyperplasie thymique, ainsi que cela se

voit, par un mécanisme de suppléance dans le syndrome adiposo-génital.

CES LÉSIONS PRÉCOCES DES CENTRES NERVEUX SUPÉRIEURS, LA DYSFONCTION DE LA GLANDE PITUITAIRE, LE DÉSÉQUILIBRE DU SYSTÈME NERVEUX ORGANO-VÉGÉTATIF RENDENT COMPTE DE LA PLUPART DES SYMPTOMES OBSERVÉS CHEZ LES MONGOLIENS.

Le système nerveux de la vie organique (sympathique vrai et para-sympathique) est inséparable, comme on sait, des glandes endocrines.

Sa mission est de régler, d'harmoniser le fonctionnement de ces dernières.

Toute altération glandulaire, toute sécrétion viciée, compromettra donc cet équilibre.

Le couple sympathique, en retour, subira des effets variables qui le rendront plus ou moins sensible et excitable.

Dans le mongolisme, les lésions précoces des centres ont sans doute détruit l'équilibre au profit du système organo-végétatif, établissant ainsi de façon définitive, sa prédominance, que pourra rendre plus apparente encore la déficience hypophysaire en sensibilisant le système et en exagérant son activité.

Nous venons de voir que ces lésions précoces de méningo-encéphalite basilaire donnent l'explication des particularités faciales des petits mongoliens.

La dysfonction de la glande pituitaire rendra compte de quelques symptômes observés chez eux (voir Timme, chap. I). La recherche des signes de localisation hypophysaire permet en effet de grouper : l'obésité, l'hypogénésie, la croissance insuffisante, le nanisme, la régulation thermique défectueuse, la frilosité.

La dystonie neuro-végétative tient sous sa dépendance les troubles du métabolisme organique, de la nutrition, de la circulation, des systèmes vasomoteur et endocrinien, l'instabilité affective, complexus pathologique contribuant pour une large part à la nosologie du mongolisme.

La recherche des signes de localisation hypophysaire, de tests glandulaires, l'étude du reflexe oculocardiaque, chez le mongolien, pourraient être utilement complétées par l'essai d'une thérapeutique rationnelle.

En résumé :

1° La syphilis héréditaire constitue pour le mongolisme la cause par excellence. Toutes les autres causes invoquées sont secondes.

2° L'anomalie peut être due à la transmission d'une syphilis de seconde génération.

3° Les lésions primitives sont inflammatoires toujours, spécifiques quelquefois, et ont pour substratum anatomique, les méninges molles.

L'agénésie cérébrale est secondaire.

4° Cette méningite chronique localisée à certaines régions de la base retentit sur les éléments constitutifs de l'hypophyse.

5° Ces lésions précoces des centres nerveux supérieurs, la dysfonction de la glande pituitaire, le déséquilibre du système nerveux organo-végétatif (dystonie végétative), en un mot, le trouble du mécanisme neuro-glandulaire, rendent compte de la plupart des symptômes observés chez les Mongoliens.

Vu, le Doyen, *Vu, le Président,*

ROGER. NOBECOURT.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL.

Publications sur le Mongolisme

Alberti A. — Un caso di idiozia mongoloide. — *Giornale di Psichiatria clinica e Tecnica manicomiale*, Ferrara, vol. 32, f. 3-4, p. 335, 1904.

Amesse J. W. — Mongol imbecility. Case report. — *Denver. Med. Times*, XXXIV, p. 81-83, 1914.

Apert E. — 1° Le Mongolisme. — *Monde Médical*, n° 522, p. 578, 15 juillet 1914. — 2° Le Mongolisme. — *Bulletin Médical*, n° 32, p. 563-565, 19 juin 1920. — 3° Les syndromes pluriglandulaires vrais et les prétendus syndromes pluriglandulaires. — *Le Monde Médical*, 1-15 février 1924.

Ash R. L. — Mongolism. Calif State M. J. XV San-Francisco, p. 500-503, 1917.

Babonneix L. — 1° Idiotie mongolienne in Hutinel. — Traité des maladies de l'enfance, tome V, 1909. — 2° Contribution à l'étude anatomique de l'I. M. — *Archives de Méd. des Enfants*, n° 7, juillet 1909. — 3° Sur 2 cas d'I. M. — *Gazette des Hôp.*, n° 50, p. 792-794, juin 1920. — 4° Mongolisme et H-Σ. — *Pédiatrie*, n° 4, avril 1922. — 5° Lésions inflammatoires des méninges dans l'I. M. — *B. de la Soc. de Biologie*, 8 juillet 1922.

Babonneix, Blum et Semelaigne. — Mongolisme infantile : H Σ probable. — *Bulletin Soc. de Péd.*, n° 3, 21 mars 1922.

Babonneix et Deguy R. — A propos de l'I. M. — *Gazette des Hôp.*, n° 99, p. 1583, 23 nov. 1920.

Babonneix et Méry. — Un cas d'idiotie intermédiaire aux types mongolien et myxœdémateux. — *Bull. Soc. Péd. de Paris*, 21 mai 1907.

Babonneix et Ramus. — Sur un cas de Mongolisme chez un H Σ. — *B. Soc. de Pédiatrie*, n° 3, p. 90, 21 mars 1922.

Babonneix et J. Villette. — I. M. familiale. — *Arch. M. Enf.*, n° 9, sept. 1916.

Bagolan A. — Sopra un caso di idiozia mongoloide. — *Il morgagni*, n° 6, juin 1907.

Bailey J. H. — Tree cases of mongolism ; a clinical report. — *Long Island Med. Jour. Brooklyn*, p. 134, 1920.

Balteau M. — Un cas de mongolisme. — *Arch. Méd. Enf.*, n° 5, p. 369-373, 1912.

Barbour P. F. — A case of mongolian imbecility. — *Archives of Pediatries*, XIX, p. 282, 1902.

Baumann E. P. — 1° Mongolian imbecility. — *South african Méd. Record*, 4, 1906. — 2° *Transvaal Med. Journ.*, p. 107, 1906. — 3° A mongolian imbecile. — *Méd. J. S. Africa, Johannesb*, XIV, p. 353, 1919.

Beck-Rosenhaupt. — Vorstellung mehrerer Fälle von Mongolismus. — XI° Kongr. d. Kinderärzte in Frank furt a M., 13 décembre 1908. — *Arch. f. Kinderheilk*, Bd. 50, S. 423, 1909.

Beier A. L. — *Mongolism Wisconsin M. J. Milwankee*, XIII, p. 348, 1914.

Berghinz G. — Sopra un caso di mongolismo (con maechia mongolica al dorso ed aplasia cerebrale. — Atti del VI Congresso Pediatrico italiano in Padova, 2-6 ottobre 1907. — *La Pédiatria*, p. 863, 1907.

Berkeley W. N. — Treatment of M. I. by mixed glands. — *Med. World Philadelphie*, p. 39, 1920.

Bernheim-Karrer. — 1° Uber zwei atypische myxödem fälle (myxödem und mongolismus). — *Jahrbuch f. Kinderheilk*, Bd. 64, p. 26-46, 741-744, 864, 1906.

2° Démonstration von Knochenpräparaten von Mongolismus.

— Versammlung deutscher natur forscher und Aerzte. — *Dresden*, 19 sept. 1907.

— *Deutsche M. Woch*, n° 40, p. 1672, 3 oktober, 1907.

— *Jahrb. f. Kinderh*, p. 481, 1907.

Bertram C. A., Leeper. — Mongols. — Review of neurology and psychatry, vol. X, n° 1, 1912.

Beutter Ch. et Mlle L. Comte. — Un cas d'idiotie mongolienne. — *Loire Médicale*, n° 7, p. 482, juillet 1922.

Biach Paul. — Zur Kenntniss des Zentralnervensystems beim Mongolismus. — *Munch. M. W*, n° 35, p. 1806, 31 august 1909. — *Deutsche Zeitschrift für nervenheilkunde*, Bd. 37, H. 1 et 2, 1909.

— Zur Pathohistologie des Mongolismus. — *Wien. Klin. Rundsch*, n° 47, 1909.

Mme Biehler. — Mongolisme infantile. — *Arch. Méd. Enf.*, n° 2, p. 81, févr. 1922.

Bloch Ad. — Sur le mongolisme infantile dans la race blanche et sur d'autres anomalies qui sont des caractères normaux dans diverses races. — *Bul. et Mém. Soc. d'anthropologie*, p. 561, 18 juin 1908.

Bloch L. — Idiotie mongolienne. Nederlandsch Tijdschrift v. Genceskunde. Amsterdam, n° 3, 20 janvier 1923. — *J. A. M. A.*, march 17, p. 812, 1923.

Bourdillon Ph. — Idiotie mongolienne et démarche de quadrupède. — *Revue Méd. de la Suisse romande*, n° 10, p. 585-591, 20 oct. 1918.

Bourneville. — 1° Nanisme mongolien. — *Arch. de Neurol.*, 1901.

2° Idiotie du type mongolien. — Comptes rendus des enfants idiots, épileptiques et arriérés de Bicêtre pendant l'année 1901, p. 136-147, Paris, Alcan, éd., 1902.

3° Idiotie du type mongolien : tuberculose pulm. appendicite tubercul., p. 3-18. — C. R., 1902, Paris, Alcan, 1903.

4° Congrès des aliénistes et des neurologistes de Bruxelles, T. II, p. 282, 1-8 août 1903.

5° De l'Idiotie mongolienne. — *Progrès Médical*, 1903, p. 216, 1904.

6° De l'Idiotie mongolienne. — *Arch. de Neurologie*, T. 26, p. 252-257, 1903.

7° Parallèle entre le myxœdème et le mongolisme. — Congrès des aliénistes et neurologistes de Rennes, août 1905. — *Revue d'hygiène et de médecine inf.*, n° 6, 1906.

8° Myxœdème et mongolisme. — Congrès des aliénistes et neurologistes de langue française, Lille, août 1906. — *Arch. de Neurologie*, t. 22, 1906.

Bourneville et Bord. — Cas d'I. M. — *Rev. d'hyg. et de Méd. inf.*, n° 3, 1906.

Bourneville et Boyer. — 1° Imbecillité congénitale du type mongolien. — C. R., 1902, p. 24-35, Paris, Alcan, 1903.

2° Imbecil. cong. type mongolien. — *Arch. de Neurologie*, 22, p. 425, 1906.

Bourneville et Maugeret. — Nanisme mongolien. — C. R. 1903, p. 149, Paris, Alcan, 1904.

Bourneville et M. Royer. — Imbécillité prononcée cong. (type mongolien). — Traitement thyroïdien. — *Arch. de Neurol.*, Paris, p. 425, tome 22, 1906.

Bourneville, Lutaud, Tournay. — Types d'idiotie. — *Rev. d'hyg. et de Méd. inf.*, 5, 1906.

Brim B. — Report of cases ; cretinism and. mongolian idiocy. — *Toledo Méd. and. Surg. Reporter*, 36, 1910.

Brückner. — Zur Kenntnis des Kongén. Epicanthus. — *Arch. f. Augenheilk*, 53, p. 22, 1906.

Brudzinski J. — Contribution à l'étude du myxœdème inf. ;

du mongolisme et de la micromélie (achondroplasie). — *Arch. M. Enf.*, n° 8, p. 513-546, août 1908.

— Czasopismo Lekarskie in Lodz, n° 6-7-8, 1907.

Bufé E. — Die mongoloide Form der Idiotie. — *Zeitschrift. f. d. ärztl. Praxis*, Nr 3, 1908.

Bullard W. N. — 1° Mongolian idiocy. — *American neurological Association*, 27-29 may 1909. — *The Journal of nervous and mental disease*, p. 677, 1909.

2° Mongolian Idiocy. — *Boston Méd. and. Surg. Journ.*, p. 56-57, janv. 12, 1911.

Buscan. — Mongolismus. — Enzyklopäd. Jahrbücher der gesamten Heilkunde neue Folge, Bd. 6, 1907.

Busi. — Radiografie di alcuni casi di anomalie di sviluppo scheletrico (tra cui un caso di mongolismo). — IV° Congresso della Societa ortopedica italiana in Bologna, 15 octobre 1907. — *Rif in Rivista di Clinica Pediatrica*, f. 1, p. 57, 1908.

Cafferata J. E. — Contribution à l'étude du mongolisme. — *Arch. M. Enf.*, n° 12, p. 929, 1909.

Caldecott. — *British Méd. Assoc. Belfast*, 28-29 July 1909.

Canneta S. — Un caso di mongolismo infantile. *La Pediatria* (napoli), n° 16, p. 763, octobre 1910.

Caronia. — Ricambio azotato nell' idiozia mongoloide e nella mixoidiozia e influenza su di esso della tiroidina. — *La Pediatria*, 1918.

Carson. — The mongoloide type. — *Ref im Zentralbl. f. Psych. u. Neurol.*, p. 532, 1909.

Cassel. — 1° Ueber Missbildungen am Herzen und an den Augen bei Mongolismus der Kinder. — *Münchener Medizinische Wochenschrift*, n° 2, p. 55, 9 januar 1917.

2° Id. — *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, n° 2, p. 61, 11 janvier 1917 ; n° 9, p. 283, 1 märz 1917.

3° Id. — *Berliner Klinische Wochenschrift*, n° 7, p. 159-162, 12 februar 1917.

Cautley Ed. — 1° A mongolian imbecile. — *Proceedings of the royal Society Médecine*, vol. 2, mars 1909.
2° Case of M. I. — *Proc. of the R. S. of M.*, vol. 1, n° VI, p. 133, 1913.

Cavengt D. S. — Contribucion al estudio del mongolismo. — *Pediatria espanola*, Madrid, p. 1-14, n° 112, 31 janv. 1921.

Chartier. — 1° Mongolisme avec malformation cardiaque rare. — *Arch. Med. Enf.*, n° 2, 1906.
2° Soc. de Péd. S. du 24 avril 1906. — *Arch. Méd. Enf.*, p. 381, 1906.

Clay H. T. — M. I. occuring in one of Twins. — *Arch. of Pediatries*, N.-York, p. 726-729, nov. 1922.

Clift, Flint, Mich. — Rœntgenologie Findings in Mongolism. — *American J. of Rœntgenology N.-York*, n° 7, p. 420, july 1922. — *J. A. M. A.*, p. 582, aug. 12, 1922.

Coenen J. F. — Mongolismus beim kinde einere myxödematösen mutter. — Ned. Mon. v. Vrouwenz, Verlosk, en Kinder. Genessk. Bd 6, S. 265, Amsterdam. — *Jahrbuch f. Kinderh.*, B. 87, p. 179, 1918.

Comby J. — 1° Idiotie mongolienne. — *Arch. Med. Enf* : déc. 1903, p. 747 ; avril 1906, n° 9 ; janvier 1907, n° 1 ; oct. 1917, n° 10, p. 505 ; nov. 1917, n° 11, p. 561 ; déc. 1917, n° 12, p. 617.
2° Mongolisme infantile. — *Gaz des Hôp.*, p. 1687, 1905.
3° Art. Mongolisme, in traité des Mal. de l'enfance, 1 vol., p. 779, Paris Vigot, 1920.
4° Idiotie mongolienne. — *La Médecine*, p. 835, août 1921.

Cordero. — El mongolismo infantil. — *Annales de la Sociedad Meddico-quirurgica de los hospitales*, Guayaquil, août 1911.

Cozzolino (O.). — 1° Un caso di mongolismo inf. associato a micromelia degli arti. inf. — *Rivista di Clinica Pediatria* ; vol. 5, fas. 2, p. 115, fév. et juin 1907.

2° Sull'idiozia mongolica. — *La Pediatria* ; p. 169-182. Marzo, 1914. — *La Pediatria ;* p. 104-118, fév. 1914. — Communicazione all. VIII. Congresso Italiano di Pediatria Bologna, septembre 1913. — *La Pediatria*, p. 847, 1913.

3° L'encefalo in un caso d'idiozia mongoloïde. — *Pediatria*, 49-58, 15 janv. 1921.

4° Art. mongolisme, in Trattato di Pediatria. — 3e Ed. V-II., p. 619. — *Ed. Idelson Napoli*, 1922.

Crookshank. F. G. — 1° Mongols. — *The Universal med. Record London*, January 1913.

2° Case of mongolism. — *Proc. of. the Roy. Soc. of. Med.*, vol, 1, n° VI ; p. 133, 1913.

3° A note on mogolism. — *Proc. of the Roy. Soc. of Med.*, p. 124-126, 1913.

4° The fissured tongue of mongolian idiots. — *The Médical Press and Circular*, London, p. 297, avril 1921.

5° Biology, anthropology and some Disorders of Childhood. School Hygiene, mai 1914.

6° The Mongol in our Midst, 1924. Kegan Paul, Trench et Co, London.

Cullen J. P. — A note on a case of mongolian Imbecility. — *The Lancet*, p. 26, 1 jan. 1910.

Decroly. — Myx. et type mongolien. Polyel., Bruxelles, 1907.

Degenkolb. — Friedreichsche Ataxie und mongoloïde Idiotie bei 2 geschwistern. — *Neurolog. Centralblatt.*, S. 963., 1906. — *Arch. f. Psych.*, 41, S. 775, 1906.

Deguy. (R). — Quelques particularités de l'arriération mongolienne. — Th. Paris, n° 77, 1920.

Delille A. — H. S. et mongolisme et malformation cardiaque chez un nourrisson. — *Bull. Soc. de Pediatrie*,

19 mai 1908. — *Annales de med. et chirurg. inf*, 15 juillet 1908.

Demuth F. — Mongoloïde Idiotie bei einem mongolen. — *Zeitschrift für kinderheilkunde*, 33 Band. 1 a 2, Heft., p. 110-112 ; 1922.

De Sanctis S. — 1° Il mongolismo (20 casi). — *Rivista di patologia nervosa e mentale*, n° 10, 1907, n° 12, p. 10, 1908. — *Il Morgagni*, 11 mai 1907.

2° Patologia e profilassi mentale milano, dr. Vallardi, éd. 1912.

Desgeorges. — Contribution à l'étude de l' I. M., n° 296. — Thèse Paris, 1904-1905.

De Vaugiraud M. — Deux cas d'I. M. — *Arch. Med. Enf.*, p. 158, T. 25. 1922.

Dieterle Th. — Uber endemischen Kretinismus und dessen zusammenhang mit anderen formen von Entwicklungsstörung. Der Mongolismus. — *Jahrbuch. f. Kinderh*, Bd. 64, 4-4, p. 592, 1906.

Di Giogio G. — Contributo alla étiopatogenesi dell' idiozia, mongoloïde. — *La Pediatria*, n° 7, p. 403-410, luglio 1916.

Dollinger A. — 1° Zur ätiologie des mongolismus. — Zeitschrift für Kinderheilkunde, p. 332-336, 18 jan. 1921.

2° Helft 23 der monographien aus dem gesamtgebiete der neurologie und psychiatrie. — M. 56, p. 98. *J. Springer*, Berlin, 1921.

Down. J. L. — 1° Observations on au ethnic classification of idiots. Clinical Lectures and Reports of the London Hosp. vol., III, p. 259, 1866.

2° Forms of Idiocy. Hack Tuké ; s. Dictionnary of physiological medicine, vol. II.

3° On some of the mental affections of childhood and Youth, 1887.

4° *Journal of mental science*, 188-189. 1906.

5° *Brit. Med. Assoc. Belfast* 28-29 july 1909.

Effler. — Sechsjähriges Mädchen mit ausgesprochenem, mongolismus. — Aerztlicher Verein in Danzig 22 nov. 1906. — *Dent. Med. Wochen*, n° 11, p. 444-14, märz 1907.

Fennell. C. H. — 1° Deformity of the heart in the mongolian imbécile. — *The Lancet*, 2, p. 1650, 1903.
2° Mongolian imbecility. — *The J. of mental Science*, p. 32-37, janv. 1904.

Fischer. — Mongoloïde. Idiotie und Rasse. — *Medizinische gesselschaft zu Göttingen*, 29 januar 1920. — *Berliner Klinische Woch*, Nr 16, p. 381, 19 avril 1920.
— Bezieshungen zwichen mongoloider. Idiodie und chinesischer Rasse. — *Mediz. Klin.*, p. 351, 28 märz 1920.

Fischer. — Mongolian Imbecility in *Diseases of infancy and Childhood*, vol. II, p. 968, 1922.

Fleming G. B. — Respiratory Exchange (basal metabolism), In Cretinism and mongolien Idiocy. — *Quarterly J. of medicine Oxford*, n° 61, p. 11, october 1922. — *J. A. M. A.*, 16 déc., p. 2.118, 1922.

Fraser und Mitchell. — 1° J. Fraser. Kalmuk Idiocy. Report of a case with autopsy, p. 169, und. — A. Mitchell with. Notes of sixty two cases, p. 174. — *Journ. of mental science*, n° 98, vol. 22, p. 169-179, july 1876.
2° Kretinismus und Mongolismus. — *Ergebn. d. inn. Med. und. Kinderh*, 3, p. 540, 1909.

Frey K. — 1° Der Mongolismus. — *Revue générale sur le mongolisme*. — *Revue suisse de médecine*, n° 6, p. 167-184, 12 fév. 1910.
2° Vier Fälle von Mongolismus. — *Corresp. Blatt. f. Schweizer Aerzte*, p. 820, 1911. — Quatre cas de mongolisme. — *Soc. suisse de Neurologie*, 29-30 avril 1911.

A. Frezyl. — Le mongolisme infantile. — *Revue int. de méd. et de chirurgie*, n° 17, p. 84, Paris, 1906.

Friedjung J. — Ein 16 jähriges Mädchen mit M. I. — Gesellschaft für in Med. u. Kinderheilkunde in Wien, 23 mai 1907. — *Wiener Kl. Woch*, n° 24, p. 750, 1907.

Frisco B. — Osservazioni cliniche sopra 4 casi di idiozia mongoloïde. — *Annali del manicomio provinciale di Catanzaro in Girifalco*, anno I, f. 1, p. 103, 1914.

Fromm E. — 1° Sektionsbefund bei einem Falle von M. — *Monatsschrift f. Kinderh.*, Bd. IV, p. 245, août 1905. — *Jahrb. f. Kinderheilk*, n° 62, p. 733, nov. 1905. 2° Vorstellung eines typischen Falles von M. — *Münch. Gesellschaft f. Kinderheilk*, 15 déc. 1905. — — *Münch. Mediz. Woch*, p. 144, 16 janv. 1906.

Goddard H. — Syphilis as an étiologie factor in M. I. — *J. A. M. A.*, n° 14, p. 1057, 7 avril 1917.

Grande C. — Un caso di mongolismo tipico. — Gior. d. r. Acad. di Med. di Torino, XXI, p. 82-93, 1915.

Grosser. — Vorstellung eines 7. monatl. Säuglings mit M. I. — *Wissenschaft Vereinigung am städt. Krankenh. zu Frankf à M.*, 10 janv. 1911.

Guthrie L. G. — Mongolian Imbecility. Polycl., 10, 1906. — *Brit. Med. Journ.*, 1, p. 1121, 1909.

Hagenbach-Burckhardt. — Sieben monatlicher mongoloiden Cretin. — *Kirrespondenzblatt f. Schw. Aerzte*, p. 335, 1904.

Halbertsma T. — I. M. chez deux jumeaux. Nederlandsch. Tijdschrift v. Geneesk, n° 1, Amsterdam, p. 22, 1er juillet 1922. — *J. A. M. A.*, p. 1561, 28 oct. 1922.

Hall Winston W. — A case of mongolism. — *Arch. of Pediatrics*, n° 12, p. 444, june 1901.

Heineman H. — Case of M. I. N.-York. — *Médical Record*, vol. 64, p. 235, 1903.

Hellman A. M. — Case of M. I. — *Médical Record*, n° 2035, 1909.

Hellmann P. — Anatomische Studien über den Mongolismus. — *Arch. f. Kinderh*, Bd. 49, p. 329-341, 1909. — *Wiener Med. Woch*, n° 17, p. 943, 1909.

Henry D. — A case of Mongolism. — *The Med. Press and Circular.*, p. 496, 1920.

Hermann Ch. — Cretinismus, mongolismus, achondroplasia and rachitis. — *Arch. of Ped.*, 22 july 1905.

— The Etiology of M. I. — *Arch. of Ped. N.-York*, p. 494-503, juillet 1917. — *Méd. Rec.*, p. 612-614, 1917.

Hill W. B. — M. and its pathology an analysis of eight cases. — *Quaterly J. of Medicine Oxford*, oct. 1908. — *Arch. f. Kinderh*, Bd. 52, p. 451, 1910.

Hintze W. — Uber mongoloide Idiotie. — *Inaugural Dissertation*, Leipzig, 1911.

Hjorth, Bodil. — *Nyt Tidsskrift fur abnormvaesenent*, n° 9, 1916.

Hochsinger K. — 1° Ein Fall von M. I. mit myxödem und mikromelie symptomen. — *Gesellschaft für innere Medizin und Kinderh in Wien*, 10 nov. 1910. — *Wiener Med. W.*, n° 49, p. 2946, 1910.

2° 2 ½ Jahre altes Kind mit M. I. — *Wiener Klin. Woch*, p. 463, 1904.

3° M. I. mit rachitis und Tetaniesymptomen. — *Gessellsch. f. inn. Mediz. u. Kinderh in. Wien.*, 3 märz 1904. — *Deutsche Med. Woch*, n° 37, p. 1366, 8 sept. 1904.

Hofe V. Fr. H. — A report of 150 cases of M. I. — *Arch. of Ped. N.-York*, p. 737, nov. 1922.

Holmboe M. — 1° Der mongoloide Typus der Geistesschwäche. — *Jahrbuch f. Kind.*, p. 352, 1907. — *Fohandl. i. Det medicinske Selsk. i. Kristiania*, p. 233, 1905.

2° Litt om mongolismus. — *Tidsskr. f. d. norske Lœgefor. Kristiania*, n° 36, 433-442, 1916.

Honoré. — Un cas de mongolisme. — *Soc. Médico-chirurg. de Liège*, 14 juin 1922.

Hultgren E. O. — Uber die Aetiologie der mongoloiden. Idiotie. — *Nord. Méd. Ark*, n° 8, XV, Stockholm, p. 1-10, 1915.

Hutinel V. — Idiotie mongolienne. — *J. des Praticiens*, n° 3, 1909. — Id., p. 709, 1911.

Jacquin et Robert. — Mongolisme. — *J. de Méd. de Bordeaux*, 3 mars 1907.

Jelski. — Mongoloide Kinder. — *Arztlicher Verein zu Danzig*, séance du 6 avril 1922.

Jeremy (H. Rowe). — Cataracts in a Mongolian idiot. — *Proc. of the Royal Soc. of Med.*, janv. 1921.

Kassowitz M. — 1° Infantilis myxœdém, Mongolismus und Micromelie. — *Wien. Med. Woch.*, n° 25, p. 1202-1205, 21 juin 1902 ; n° 26, p. 1256-1261, 28 juin 1902 ; n° 27, p. 1301-1306, 5 juillet 1902.

2° Vortrag in Carlsbad. Neur. — *Centralbl.*, p. 288, 1903.

3° *Praktische Kinderheilkunde*, Berlin, 1910.

Kellner. — 1° Die M. I. — *Munch. Med. Woch.*, n° 14, p. 746-748, 8 avril 1913.

2° *Münch. Med. Woch*, p. 479, 6 märz 1906.

3° Aerztlicher Verein in Hamburg, 3 dez. 1912. — *Muench. Med. Woch*, n° 51, p. 2839, 17 dez. 1912.

Knoepfelmacher. — Diskussion zu Kassowitz'vortrag, W. M. W., 1902.

Kovalesky P. — Type mongol de l'idiotie. — *Annales médico-psychologiques*, t. IV, p. 431-440, nov. 1906.

Krabbe K. H. — Forme abortive probable d'I. M. avec lésion congénitale du cœur. — Bibliot. f. Lœger, CXI, Copenhague, p. 70-76, 1919.

Lange P. — I. Beitrag zur pathologischen Anatomie des M. — 1° *Monatsschr. f. Kinderh*, Bd. V, n° 5, p. 233, août 1906 ; 2° *Jahrb. f. Kinderheilk*, Bd. 64, p. 753, 1906. — II. Inaug. Dissert., Leipzig, 1907.

Langmead. — 1° Mongolian imbeciles (2 cases). — *Royal Soc. of Méd. Clinical Section*, 30 avril 1909. — *Brit. Med. J.*, p. 1121, may 8, 1909.

2° Slérodermia with calcification in a mongol. — *Proc. of the Royal Soc. of Méd.*, août 1919.

Leenhardt et Mlle M.-T. Sentis. — Un cas de mongolisme. — Soc. des sciences médicales et biolog. de Montpellier et du Languedoc méditerranéen, 3 févr. 1922.

Leeper. — 175 cases of mongolism. — *Review of neurol. and psychatry*, X, Nr I. — Michel Nagel'schen Ergebnissen, 1913.

Lewkowicz K. — 1° Sur le mongolisme Przeglad Lekarski, n° 29, 1907. — *Ein Fall von M. Jahrb. f. Kinderh*, p. 745, déc. 1907.

2° Myxödem. Mongolismus und Mikromelie : 8 Fälle, davon 2 bei geschwistern, in *Monatsschr. f. Kinderheilk*, p. 671, 1907.

Lhermitte J., Sloboziano H. et Radovici A. — Anatomie pathologique du mongolisme. — Bull. Soc. de Péd. n° 3, 21 juin 1921.

Lourié A. — Stoffwechselversuche und therapie bei der. M. I. — *Ztschr. f. die Behandlung Schw*, Bd. 32, H. 5, 1912. — *Muench. Med. Woch*, n° 32, p. 1791, 6 août 1912.

Lutrovnick (Mlle). — Manifestations mongoloïdes chez les enfants européens. — Thèse Paris, n° 169, 1908.

Luzzatto A. — Mixedema e mongolismo inf. — *Bollettino dell' associazione medica triestina Adunanza* del 23, marzo 1905.

Manca M. — Tre nuovi casi d'I. M. osservati a Cagliari. — *Riforma Med.* XXX, p. 1099-1102, 1914.

Martinotti L. — Mongolismo e maechia mongoliche. — *La Pediatria*, p. 345-349, mai 1914.

Matthes. — 2 Fälle von M. I. — *Aerztlicher Verein zu Marburg*, 25 nov. 1911. — *Münch Med. Woch*, p. 225, 23 janvier 1912.

Mc Clelland et Ruh. — Syphilis as an étiologie factor in M. I. — *J. of the Am. Méd. Ass.*, n° 10, p. 777, 10 march 1917.

Mc Lean. — Mongolian Idiocy in one of twins. — *J. A. M. A.*, n° 1, p. 13-15, 7 janv. 1922.

Medowikoff P. S. — Un cas de mongolisme. — *Rassky Wratsch*, n° 45, 1910.

Meltzer. — 1° Ueber mongoloïde Idiotie mit demonst. von 4 Fällen. — *Aertztlicher Bezirksverein zu Zittan*, 5 fév. 1920. — *Berliner Klin. Woch*, Nr 33, p. 791, 16 août 1920.

2° Ueber M. I. — *Zeitschrift f. die Behandlung Schw.*, n° 5-6, p. 69, juin 1909. — *Munch. M. W.*, p. 1617, 1909.

3° Zentralnerveusystem bei M. — *Deutsche Zeits. f. Nervenheilk*, H. 3, 1909.

4° M. I. — *Fortschritte der Medizin*, Leipzig, n° 20, p. 753-784, 20 juillet 1909.

Merrill J. — *M. I. Arch. of Pediatrics N. Y.*, p. 432, 1905.

Meyer. — M. I. Verein für wissenschaftliche Heilk. zu Königsberg, 13 déc. 1909. — *Berl. Klin. Woch*, n° 1, p. 38, 3 janv. 1910.

Midelton W. J. — A case of M. with alopecia. — *Proc. Roy. Soc. Med. London*, p. 184, VII, 1913-1914.

Moretti A. — 1° Due casi di idiozia mongoloïde. — *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, fasc. I, p. 12, 48, 1913.

2° Tre nuovi casi di mongolismo. — *Riv. di patol. nerv.*, Firenze, XIX, p. 146-153, 1914.

Morley Fletcher. — Mongolian Imbeciles (3 cases). — *Royal Soc. of Méd. clinical Section*, 30 avril 1909. — *Brit. M. J.*, p. 1121, 8 mai 1909.

Morro. — 1° Zur symptomatik des M. — *Heidelberg naturhistorischmedizinischer Verein*, 2, XII, 1919. — *Deut. Méd. Woch*, n° 19, p. 536, 6 mai 1920.

2° Myxödem. Mongolismus und Micromelie. — *Munch Gesells. f. Kinderh*, 14 déc. 1906.

Muir J. — An. analysis of 26 cases of M. — *Arch. of Ped.*, n° 3, p. 161-169, march 1903.

Mya. — Polmonite doppia in un bambino con Mongolismo. —

(e concomitante comunicazione interauricolare). — *Sez. toscana della Soc. ital. di Pediatria adunanza*, del 26 aprile 1908. — *Riv. di clin. Pediatria*, p. 389, maggio 1908.

Nadolny et Weinberg. — Das Blutbild der mongoloïden Idiotie. — *Zeits. f. Kinderh.*, Bd 29, p. 68-84, 25 avril 1921.

Neumann H. — Ueber den mongoloïden Typus der Idiotie. — Berlin, *Klin. Woch.* n° 10, p. 210; 1899.

Neurath R. — Mongolismus mit Myxödemähnlichen Symptomen Kombiniert. — *Wiener med. Woch.*, n° 23, p. 1132-1136, 1907. — *Gesellschaft f. in. Med. u. Kinderh. in Wien*, 11 avril 1907.

Nienwenhuijse P. — De Schedel bij mongoloïde idiotie. — *Nederl. Tijdschr. V. Geneesk. Amsterdam*, p. 367-369, 1919.

Noica. — Ein Fall von mongolischem Idiotismus. — *Spitalul*, n° 15-16, Bucarest, août 1904. — *Dent. Méd. Woch.*, n° 41, p. 1516, 6 oktober 1904.

Nolen. — *M. I. Klinic. Voordr. Leiden*, p. 151, 1903.

Noulès. — Un cas fruste d'I. M. — *Gaz Méd. d'Orient, Constantinople*, 51, 1906-1907.

Oberthur J. — 1° Examen histologique de 3 cerv. d'idiots du type mongol. et du corps thyroïde de 2 ces malades. — C. R. Bicêtre, p. 169-175, 1903, Paris Alcan, 1904. — 2° *Progrès médical*, p. 44, 1904.

Ormond A. W. — 1° Mongolian idiots. — *Ophthalmological Soc. of. the united Kingdom.*, 9 nov. 1911. — *Brit. Med. J.*, p. 1359, 18 nov. 1911.
2° *Trans. Opht. Soi.*, 1912.

Orsi-Battaglini. — Il mongolismo : *Rivista sintetica, Rivista di clinica Pediatria*, p. 507, luglio 1913.

Palmer F. S. — A case of mongolism after eight years'treatment. — *West. London Medico.* Ch. Society XX., 9 avril 1915. — *The Br. Med. J.*, p. 724, 24 avril 1915.

Pardee H. Irving. — Two cases of M. I. in the same family. — *J. A. M. A.*, n° 2, p. 94, 10 janvier 1920.

Pearce F., Rankine et Ormond. — Notes on 28 cases of M. I. — *The Brit. Med. J.*, p. 186-190, 23 july 1910.

Péhu M. — Les formes atténuées du M. infantile. — *J. de Med. de Lyon*, n° 75, 20 fév. 1923.

Pfaundler et Feer. — 1° Mongolismus in *Lehrb. der Kinderh.* p. 199, chez Fischer, Iéna, juin 1911. — 2° *Monatsschr. f. Kinderh.*, 7, p. 768, 1908.

Philippe et Oberthur. — 1° Etude histologique de 2 cas d'I. M. — C. R. Bicêtre 1901, p. 148-151. Paris Alcan 1902. — 2° Examen histologique de 2 cerv. d'idiots mongoliens. — C. R. Bicêtre 1902, Paris Alcan, 1903.

Pogue M. E. — Report of 29 cases of M. I. — *Illinois M. J. Oak. Park*, n° 32, p. 296, 1917.

Pollet L. — Contribution à l'étude étiologique du M. Rôle de la S. H. — Thèse Paris, 1922.

Poynston. — Mongolian Imbéciles. (4 cases). — *Royal Soc. of. M. Clinical Section.*, 30 avril 1909. — *Brit. M. J.*, 1, p. 1122, may 8, 1909.

Prior G. — Mongolian imbécile. — *Med. J. Australia Sydney*, p. 96, 1921.

Provinciali U. — Ancora sull'idiozia mongoloïde. — *La Pediatria Napoli*, n° 7, p. 392-402, luglio 1916.

Raffaelli. — Di un caso di mongolismo inf. — *La Pediatria*, n° 2, fév. 1908.

Ravenna. — Un caso di idiozia con facies mongolica e mixedema. — *Gazetta Osp. e Clin.*, n° 76, 1910.

Reavley E. — Case of inf. Mongolism. — *West Canada Med. J.* p. 450, 1907.

Rehm O. — Ueber die M. I. — *Fortschritte der Medizin*, n° 30, p. 697-699, 27 juli 1911.

Rochedieu. — Mongolisme fruste. — *Soc. des med. de Leysin*, 13 mars 1919. — *Revue Med. de la Suisse romande*, p. 256, 1919.

Rolleston J. D. Brain of a mongolian imbécile. — *Proc. of the Royal Soc. of med.* p. 65, avril 1916.

P. de Sagher. — Un cas de mongolisme. — *Annales de la Soc. Medico-Chirurg. de Liege*, 14 juin 1922.

Saunders A. — A case of Mongolism. — *West London Med. Journ.* 10, 1905.

Schabad. C. — Ein Beitrag zur Kenntnis der mongoloïden Idiotie. — *Inaugural Dissertation Freiburg*, 1908.

Scharling. — Den inf. mongolisme og tuberculosen. — *Nyt Tidsskrift f. abnormvaesenent*, 1910. — *Ztschr. f. die Erforsch. u. Behand. d. jug. Schw.* Bd. 4, H. 1, 1910.

Schob. F. — Mongolische Idiotie u. inf. Myxidiotie. — *Munch. Med. Woch.* n° 9, p. 496. 1 März 1910.

Scholz W. — Kretinismus und Mongolismus. — *Ergebnisse der in. Med. u. Kinderheilk*, Bd. 3, 1910.
Allgem. Wimer. Med. Zeitung, n° 32, p. 353, 1910.

Schönfeld A. — 1° Ein beitrag zum Mongolismus. — *W. M. W.*, n° 36, p. 2, 252-2.557, 1911.
2° Ein Fall von M. — *Œsterreichische Gesellschaften ärztlicher Verein in Brünn Wiener M. W.*, n° 27, p. 1768, 20 märz 1911.

Schweizer F. — Mongolismo. — Tesi presentata all'Universita di Buenos-Ayres. — *La Ciencia medica*, 2080. — *La Pediatria*, n° 1, p. 71, 1909.

Séguin Ed. — Traitement moral, hygiene et éducation des idiots, Paris, Baillère. 1846.

Séris J. — Le Mongolisme infantile. — Thèse Paris, n° 287, 1906.

Shaw J. J. M. — Case of M. I. *Proc. Roy. Soc. Med.* p. 146, 1913-14.

Shukowky et Aisenberg. — Uber Mongolismus bei Kindern. — *Jahrb. f. Kinderh.* Bd. 76, H. 3. p. 317-327, 1912.

Shuttleworth G. E. — 1° Some of the cranial characteristics of Idiocy. — Transactions of the international médical congress. Vol III, p. 611, 1881.

2° The physical features of idiocy in relation to classification and prognosis.
Liverpool med. and. surg. Jour., p. 283-1883.
3° Clinical lecture on Idiocy and Imbecility. — *Br. M. J.*, Vol. I. p. 183, 30 janv. 1886.
4° Mentaly deficient children, (traduction française de Ley), London H. K. Lewis, 1909.
5° Mongolian Imbecility. — *Br. Med. J.* n°2, p. 661-665. 11 sept. 1909.

Sieger. — 1° Différential diagnose des mongolismus und der Athyreosis. — *Vereinsbeiträge der Deut. M. Woch*, 1906.
2° Zur pathologischen Anatomie des Mongolismus. — *Vereinsbeiträge der Deut. M. Woch.*, 1906.
3° Die Frühdiagnose des Mongolismus und des Myxödems. — 23 Congress für innere Medizin zu München, 23 avril 1906. — *Münch. Med. Woch*, n° 21, p. 1038, 22 mai 1906.
4° Angebliches Kongenitales Myxödem bei normaler Schilddrüse. Ein fall von Mongolism. — *Monatssch. f. Kind.*, Bd. 5, n° 3, 1906.
5° Differentialdiagnose des Mongolismus, der Athyreosis, und der Myxidiotie. — 32 sitzung der Vereinigung niederrheinischwestfälischer Kinderärzte zu Dusseldorf, 16 februar 1908. — *Arch. f. Kind.*, n° 48, p. 298, 1908.
6° Der Mongolismus. — *Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde*, Bd. 4, Nr 6, p. 565-600, 1910.
7° Die Mongol. Idiotie. — *Handb. d. Kinderkrankh*, 1910.

Smead H. E. — Mongolian idiocy. — *J. A. M. A.*, vol. 53, p. 362-364, 31 july 1909.

Spicer C. R. — Mongolian Imbecility (23 cases). — *Pediatrics*, n° 7, p. 393-396, july 1903.

Stankiewicz R. — Un cas de mongolisme. — *Przeglad pediatryzny. Warszawa*, VI, 317-319, 1914.

Stevens H. C. — 1° M. I. and Σ. — *J. A. M. A.*, n° 20, p. 1636-1640, may 15, 1915.

2° The spinal fluid in M. I. — *J. A. M. A.*, n° 18, p. 1373, avril 29, 1916.

Stewart. — Two cases of M. I. — *Brit. J. of Child. diseases*, p. 304-307, july 1905.

Still G. F. — M. I. — 1° *King's College Hospital Reports*, vol. VI, 1901. — *Arch. of Ped.*, p. 553, 1901.

2° *King's College Hosp. Reports*, vol. VI, 1904. — *Pediatries*, p. 381, 1904.

3° Common Disorders and diseases of Childhood, London, 1910.

Stœltzner. — 1° Zur Actiologie des M. — *Münch M. Woch*, n° 52, p. 1493-1494, 26 dez. 1919.

2° Uber Mongolismus. — Verein der Aerzte in Halle a. S., 10 dez. 1919. — *Münch. Med. Woch.*, n° 33, p. 973, 13 august 1920.

Strauch H. A. — Zum Mongolismus. — *Deut. Med. Gesells in Chicago*, 22 mai 1913. — *Munch. Med. Woch.*, n° 41, p. 2.315, 14 oct. 1913.

Sutherland G. A. — 1° M. I. in Infants. — *The Practitioner*, vol. 13, p. 632, déc. 1899.

2° The differential diagnosis of Mongolism and cretinism. — *The Lancet*, vol. I, p. 23, 6 janv. 1900.

3° *Practitioner*, p. 821, 1904.

4° Two mongolian types. — *Meeting of the Soc. for the study of disease in Children*, october 20, 1905.

— *The Br. J. of Ch. D.*, p. 511, 1905. — East and West. Rep. Soc. Study Dis. Child., London 6, 1905-1906.

Swanberg, Harold and Haynes. — A case of M. in one of twins. — *Arch. of Neurol. et Psych*, p. 717-725, june 1919.

Taillens. — Deux enfants atteints d'I. M. — *Soc. Vaudoise de Méd.*, S. du 12 janvier 1918. — *Revue de Méd. de la Suisse romande*, p. 269, 1918. — *Correspondenz. Blattes f. Schw. Aerzte*, p. 1141, 1919.

Tanfani G. — Intorno ad un caso di mongolismo con sindattilia. — *Riv. di Psichiat. VI, Pesaro*, p. 281-289, 1913.

Taylor W. M. — A case of M. I. — *J. Oklahoma M. Ass. Muskogee E. U.*, p. 67, 1921.

Taylor J. — Soc. for the study of dis. in Child. A case of M. I. — *The Lancet*, p. 1429, 17 nov. 1900.

Tedeschi V. — Forma mista di mixedema, mongolismo, infantilismo ed acromegalia. — *Sez. veneta della Soc. ital. di Pediatria*, 3o, 1, 1904. — *La Pediatria*, n° 2, p. 135, 1904.

Thiemich M. — Sektionsbefund bei einem Falle von Mongolismus. — *Monatsschrift f. Kinderh*, Bd. 2, n° 3, p. 134-140, 1903.

Thomson J. — The peculiarities of the tongue in M. — *Brit. Med. J.*, p. 1051, 4 mai 1907.

Thursfield H. — Notes on Mongolism. — *Brit. J. of Children's diseases*, vol. 18, p. 18-21, jan-mars 1921.

Tilloy G. — Contribution à l'étude du Mongolisme. — *Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris*, T. 8, p. 473, 1906.

Timme W. — The mongolian idiot. A preliminary note on the sella turcica finding. — *Arch. of neurolog. et Psychiat.*, n° 5, may 1921, p. 568-571.

Tugendreich. — 1° Zum Mongolismus. — *Verein für innere Medizin und Kinderh zu Berlin*, 10 nov. 1913. — *Muench. Med. Woch.*, n° 46, p. 2.595, 18 nov. 1913. 2° Mongolismus. — *Deut. Med. Woch*, Nr I, p. 50, 1er janv. 1914.

Tumpeer J. H. — M. I. in a Chinese boy. — *J. A. M. A.*, p. 14-16, 1 july 1922.

Uffenheimer. — Fall von Mongolismus mit Rachitis. — *Münch. Gesells. f. Kinderh*, 16 feb. 1906. — *Münch. Med. Woch*, p. 624, 27 märz 1906.

Unger. — Myxödem und Mongolismus bei einem neugeborenen. — *Gesellschaft f. innere Med. u. Kinderh. in Wien*, 9 nov. 1911. — *Jahrb. f. Kinderh.*, Bd. 75, p. 370, 1912. — Beitrage zur Pathologie und Klinik der neugeborenen : Myxödem u. Mongolismus eines neugeborenen. — *Wien. Med. Woch*, n° 14, p. 902, 30 märz 1912. — *Jahrb. f. Kinderh*, Bd. 76, p. 113, 1912.

Van der Bogert. — Congénital Σ simulating mongolism, in one of twins. — *A. J. of diseases of Child.*, p. 55-57, janv. 1916.

Van der Heide. — Mongolisme. — *Nederl. Tijdschr. vor Geneesk*, p. 185, 1909.

Van der Scheer. — 1° Bijdrage tot de Kennis der mongoloïde idiotie. Psychiat. eu Neurol. Bl., p. 564-602. — Feestb. c. winkler, Amsterdam, 1918.

2° Verscheidene gevallen van M. I. in één gezin. — *Nederlandsch Tijdschrift voor geneeskunde*, n° 4, p. 328, 25 janv. 1919.

3° M. I. *Nederlandsch. Tijd. v. Geneesk*, p. 364-367, 1919.

4° Mongolisme : Nederl. Maandscer. von Verloskunde en Vrouvenziehten en Kindergeneesk, VIII, Leiden, 1919. — *Jahrb. f. Kinderch.*, p. 385, 1920.

5° Cataracta lentis bei mongoloider Idiotie. — *Klin. Monatsbl. f. Augenheilk*, Bd. 62, p. 155, 1919. — *Jahrbueh. f. Kinderh*, p. 386, 1920.

Vetlesen H. J. — Deux cas d'I. M. — *Tidsskr. f. d. norske Lœgefor. Kristiania*, p. 249-256, 1914.

Vogt H. — 1° Ueber den mongoloiden Typus der Idiotie. — Jahresversammlung des Deutschen Vereins für Psych. in *München*, 19-21 avril 1906. — *Neur. Centralblatt*,

p. 476, 1906. — *Klinik für pshych. u. nerv. Krankheiten*, Bd. 1, H. 3, p. 347, 1906.

2° Der mongolismus. — *Zeitschrift f. die Erforschung u. Beh. des jugendl. Schwach*, Bd. I, H. 6, p. 445, janv. 1907.

3° Idiotie, Imbezillität, Debilität. — *Zeitsch. f. Psychiatrie*, p. 98, 1910.

4° Art. in Lewandowsky. — *Handbuch der Neurologie*, Berlin 1912.

Vogt u. Weygandt. — Ueber Hirnrindenveränderung bei Mongolismus, Kretinismus u. Myxödem. — *Zeitschrift f. die Erforschung u. Behandlung des jugend. Schwachs*, H. 5, 1912.

Voisin et Mlle Giry. — Un cas d'I. M. — *Progrès Médical*, n° 24, 13 juin 1908.

Waterston D. — Preliminary communication on some features of the brain and skull in M. — 74e annual meeting of the Brit. M. As., 21 août 1906. — *The Brit. Med. J.*, n° 2, p. 1701, déc. 15, 1906.

Weber. — Mongolism Associated with congénital cataract. — *Br. J. of. Child. Diseas.*, p. 267-269, oct. déc. 1917.

West J. P. — 1° Early diagnosis of idiocy. — *Columbus Med. J. March.*, 1900.

2° A note ou the little finger of the M. I. and of normal children. — *Arch. of Ped.*, p. 918-924, 1901.

Weygandt. — 1° Ueber Mongolismus. — *Verein bayerischer Psye. in München*, 14 janvier 1905. — *Münch. Med. Woch*, n° 31, p. 1513, 1er août 1905. — *Neurol. Centralblatt*, n° 14, 1905.

2° Ueber Mongoloïde Degeneration. — *Sitzungsberichte der phy. med. gesells. zu Würzburg*, 1908.

3° Uber hirnveränderung bei Mongolismus, Kretinismus, u. Myxödem. — *Zeitschr. f. d. Erf. u. Beh. d. jug. Schw.*, 5, 1911.

William. — A case of M. — *Bristol. Med. and. Surg. J.*, p. 81, 1900.

Willmarth A. W. — 1° Report on the examination of one hundred brains of feebleminded children. — *The Alienist and neurol. J.*, 1890.

2° Weight of the brain in the feebleminded, p. 543. — *The Al. and. N.*, 12, 1891.

Wood A. J. — M. I. australasian. Med. Congress, Vol. III, Melbourne, 1909.

Wood C. A. — Eye signs and symptoms of. M. I. — *Ophth, Rec.*, p. 226-229, 1917. — *Illinois M. J. Chicago*, 296-298, 1917.

Zubizaretta. — Veintidos casos de mongolismo infantil. — *La Semena medica*, n° 13, 1907. *Arch. de Med. des Enf.*, p. 65, 1908.

Autres Publications mentionnées

Apert. — 1° *L'hérédité morbide*, 1919.

2° La portion corticale des gl. surrénales. — *Presse Médicale*, p. 865, 1911.

Babonneix L. — 1° Du rôle de la Σ dans la production des malformations fœtales. — *Gaz. Hôp.*, n° 141, p. 2.237, 11 déc. 1913.

2° H Σ et encephalopathies inf. — *Annales des Mal. Vénériennes*, n° 2, p. 81, fév. 1914.

3° Encephalopathies inf. liées à l'H Σ. — *Soc. Med. des Hôp.* 27 avril, 1917.

4° Rôle de l'H syphilis en neuropath. *Monde Médical*, août 1920.

5° Les troubles moteurs dans les encéph. inf. — *J. de Méd. de Paris*, n° 16, p. 307, 22 avril 1922.

6° Les encéphalopathies infantiles. — Conférences professées à la faculté, Masson, éd., 1922.

7° Encéphalopathies inf. d'origine obstétricale. — *Le Monde Méd.*, 713-723, 15 nov. 1923.

Barr M. W. — The etiology of Idiocy and Imbecility. — *The Philadelphia Med. J.* n° 23, 1901. — *Arch. of Ped.*, p. 446, 1901.

Barthélemy A. R. — H. Σ des glandes endocrines. — Thèse Paris, n° 157, 1919.

Bender et Léri. — De l'atrophie constante des capsules surrénales chez les anencéphales. — *Soc. de biologie*, 25 juillet, 1903.

Bertin et Gayet. — Σ H. et Réaction de B. W. — *Revue de Médecine*, p. 757, 1910.

Blechmann G. — 1° Notre enquête sur la Σ H, nov. 1922, *L'Hôpital*, p. 531.

2° Que faut-il retenir des 38 interviews sur la Σ H ? — *L'Hôpital*, n° 84, p. 586, déc. 1922.

3° 38 interviews sur la Σ H. — *Le nourrisson*, p. 114, mars 1923.

Boogœ. — Troubles du syst. nerv. central dans la Σ congénitale. — *Ugeskr. f. Lœger. Copenhague*, 42-51, 1920.

Brückner E .L. — Uber die ursächlichen Beziehungen der Σ zur Idiotie. — *Münch. Med. Woch.*, n° 37, 1910. — Jahrb. f. Kinderh., p. 755, 1910.

Bullard. — Contribution to the étiology of idiocy and imbecility. — *Boston méd. and. Surg. J.*, 5 mai 1904.

Carle M. — Quelques données nouvelles sur la transmission héréditaire de la Σ. — *J. de Méd. de Lyon*, p. 126, 5 mars 1923.

Chauvin D. — Precis de tératologie, 1920.

Claude et Gougerot. — Insuffisance plurigland. — *Bull. de la Soc. de biol.*, p. 785, déc. 1907. — *J. de physiol. et de path. g.*, juin 1908.

A. Collin. — Traité de médecine légale inf. Ed. Delagrave.

Comby. J. — 1° La langue scrotale chez les enfants. — *Arch. Med. Enf.* n° 3, p. 161, mars 1912.

2° La tache bleue mongolique chez les enfants européens. — *Arch. Med. Enf.* n° 6, p. 321-337, juin, 1920.

Crichton Miller. — The rôle of the endocrines in the production of mental disorder. — *The Med. Presse and. Circular*, 11 et 18 août 1920.

Cruchet R. — Les idioties in *La Pratique des Mal. des Enf.*, T. V, p. 308, 1912.

Dean H. R. — 1° Idiocy and congénital Σ. — *The Lancet*, p. 227-229, july 23, 1910.

2° Idiocy and cong. Σ. — *The British J. of Ch. Dis.*, n° 105, sept. 1912.

Delpy. — Des rapports de la Σ avec quelques gl. à sec. interne. — Thèse Paris, n° 117, 1911.

De Stefano. — Rapports étiologico fra anomalie cong. e sifilide ereditaria. — *Pediatria*, 59-65, 1921.

Dupuy R. — Quelques considérations sur les enfants arriérés. — *Monde médical*, n° 479, p. 193, 15 mars 1913.

East. — Σ transmise à la 3e génération. — *The Lancet*, 20 janv. 1923.

Ecalle et Thibaut. — La transmission héréditaire de la ε latente. — *J. Méd. français*, n° 12, 1922.

Findlay. — Σ in Childhood, p. 60-68, London, 1919.

Fournier E. — Σ H, in Traité de path. méd. et de thérap. appliquée de Sergent-Ribadeau-Dumas-Babonneix, 1912.

Franzi G. — La funzione tiroidea in relazione ad alcune forme morbose dei bambini. — Melfi e Jocle, 1913, Napoli.

Gaucher E. — La langue fissurée ; son origine Σ ou H Σ. — *B. de l'Ac. de Méd.*, n° 14, 3 avril 1917.

Gordon. — The incidence of inherited Σ in congenital mental deficiency. — *The Lancet*, p. 861, sept. 20, 1913.

Grafenberg E. — Ueber den Zusammenhang angeborener Miss bildungen mit der Kongénitalen Σ. — *Deut. Med. Wochen*, n° 37, p. 1589, 10 sept. 1908.

Hallez G. L. — Les syndromes d'hypothyroïdie dans la première enfance. — *Le Progrès Médical*, n° 48, 1er décembre 1923.

Heubner, Otto. — Lehrbuch der Kinderheilkunde, T. II. — *J. A. Barth. Leipzig*, 1906. — *Jahrbuch. f. Kinderh*, n° 63, p. 522, 1906.

Higier H. — Zur Klassification der Idiotie u. zur Pathologie ihrer selteneren Formen. — *Deut. Zeits. f. Nervenh*, Bd. 39, 1910.

Holt L. E. — The B. W. Reaction in H Σ. — *A. J. or Dis. of Ch.*, n° 3, p. 166-170, sept. 1913.

Hutinel V. — 1° Influence de l'H Σ sur le développement de l'encéphale. — *La Pédiatrie pratique*, 27 sept. 1913. 2° Glandes endocrines et dystrophies osseuses. — *Arch. M. Enf.*, p. 505, 561, 617, 1918.

Hutinel et Babonneix. — Conception actuelle des encéphalopathies infantiles. — *J. de Méd. et de Chir. prat.*, n° 19, p. 721, 10 oct. 1919.

Hutinel et Stévenin. — Σ H et dystrophies. — *Arch. Méd. des Enf.*, n° 1, 2, 3, 4, p. 5, 77, 145, 205, janv. à avril 1920.

Jaccottet. — L'H Σ. Diagnostic et traitement. — *La Pediatrie pratique*, n° 455, 25 août 1923.

Keelner, Clemenz, Brückner et Rautenberg. — Wassermannsche Reaction bei Idiotie. — *Deut. Méd. Woch*, n° 42, p. 1827, 21 okt. 1909.

Kellner. — Die Sterblichkeit der Schwachsinnigen. — *Arztl. Verein* (Hambourg), 15 juin 1920. — *Med. Klin. Wien*, 16, p. 1147, 1920.

Key G. J. et A. Pijper. — Σ and mental deficiency. — *South african Med. Rec.*, n° 8, Cape Town, p. 142, avril 22, 1922. — *J. A. M. A.*, p. 79, july, 1, 1922.

Laignel-Lavastine. — 1° Les troubles psychiques par pertubation des gl. à sec. int. — Rapport au Cong. de Neurologie, Dijon, 1908, p. 55, Ed. Masson, 1908.

2° La corrélation des gl. à sec. int. et leurs sympt. plurigl. — *Gaz. Hôp.*, 14 nov. 1908, p. 1563.

Laignel-Lavastine et Henger. — Débilité mentale avec obésité dysendocrinienne chez un H Σ. — *Encéphale*, 127-135, Paris 1921.

Larocne et Richard. — La microsphygmie chez les idiots. — *Annales de Méd.*, p. 75, n° 1, 1919.

Lauzier. — Contribution à l'étude du métabolisme basal dans les maladies mentales. — Th. Paris, 1923.

Lereboullet P. — Les dystrophies hypophysaires en clinique. — *Arch. Méd. Enf.*, n° 3, p. 129-149, mars 1923. — Id., n° 4, p. 223-241, avril 1923.

Lereboullet-Harvier-Guillaume-Carrion. — Sympathique et gl. endocrines, in Traité de Path. méd. et de Th. apl., tome IX, Maloine, éd., 1921.

Léri. — Les capsules surrénales dans l'anencéphalie. — Rap. Cong. de Neurologie, Dijon, 1908, p. 120, Ed. Masson, 1908.

Lehoux et Labbé. — Le séro-diagnostic dans l'H. Σ inf. et la Σ inf. et la Σ familiale. — *Arch. M. Enf.*, p. 881-924, 1911.

Lippmann H. — Uber den Zusammenhang von Idiotie und Σ — *Münch. Méd. Woch.*, n° 47, p. 2417, 23 nov. 1909. — *Jahrb. f. Kinderh*, p. 240, 1910.

Marfan. — Diagnostic de la Σ congénitale. — *La Presse Médicale*, n° 33, p. 373, 25 avril 1923. — Id., n° 36, p. 405, 5 mai 1923.

Martelli. — Sulla sifilide della seconda et terza generazione. — *La Pediatria*, p. 305, 15 mars 1923.

Mazzeo P. — Contributo alla transmissione alternante dell' H. Σ. — *La Pediatria*, fév. 1908.

Merland et Florentin. — Lésions des gl. endocrines dans un cas de démence précoce. — *Soc. de Biologie de Nancy* 19 juin 1923.

Mikailowsky (Mad). — Σ et affections congénitales du cœur. — Thèse Paris, n° 131, 1914.

Mouriquand G. — Syndromes plurigl. chez l'enfant. — *J. Méd. français*, p. 475, nov. 1921.

Nageotte (Mad). — Du rôle teratologénique des tentatives d'avortements. — *Presse Médicale*, n° 71, déc. 1917.

Nasso Ivo. — Osservazioni e richerche sull' eredolue a Napoli e dintorni. — *La Pediatria*, fasc. 3-4, 1 et 15 fév. 1923.

Neurath. — Ueber Idiotie im Kindesalter. — *Med. Klinik*, Nr 6, 1909.

Nobécourt P. — Les syndromes endocriniens, 1 vol., 310 pages, éd. Flammarion, 1923.

Noeggerath. — Die Kriegssterblichkeit d. badischen Kinder. Aus : Beiträge z. Soz. Hyg. d. Säugl. u. Kleink. Herausgegeb. v. F. Rott, Berlin, Stilke, 1920.

Pajet R. — Contribution à l'étude de l'H Σ de seconde génération, Davy, Paris, 1921.

Parhon. — Rôle des altérations endocriniennes dans la pathogénie de la dégénérescence. — *Rap. au Congrès de Neurologie*, Dijon, 1908.

Parisot et Richard. — Les glandes endocrines : leur valeur fonctionne, éd. : Doin, 1923.

Péhu M. — La Σ infantile. — *J. de Méd. de Paris*, n° 36, p. 731, 8 sept. 1923.

Pentagna. — Etiopatogenesi delle sindromi endocrine. — *Pediatria*, n° 10, p. 455-461, 15 maggio 1920.

Raeder O. J. — Endocrine imbalance in the feebleminded. — *J. A. M. A.*, n° 8, p. 527-531, 21 août 1920.

Ravaut P. — Σ H et phénomènes de sensibilisation. — *La Presse Médicale*, n° 42, p. 473, 26 mai 1923.

Roussy et Cornil. — La maladie de Basedow et la guerre. Critique de l'origine émotive du goître exophtalmique. — *Presse Médicale*, 23 oct. 1920.

Rudaux et Le Lorrier. — Du rôle de la Σ sur la genèse des anomalies fœtales. — *La Clinique*, 21 nov. 1913.

Sheffield H. B. — Idiocy and the allied mental deficiencies in early childhood. — *The Post graduate*, fév. 1909.

Shuttleworth and Beach. — Rapport sur l'anatomie pathologique de l'idiotie. — Congrès int. de Paris. — C. R. de la section de Psychiatrie, p. 160, 1900.

Vaglio R. — Insufficienza glandolare endocrina ed H Σ. — *La Pediatria*, n° 1, p. 5, gennaio, 1915.

Vallery-Radot P. — Dysthyroïdies familiales et héréditaires. — Thèse Paris, n° 158, 1921.

Vigne P. — Influence de l'imagination de la mère sur la conformation du fœtus. — *Avenir Médical*, nov. 1910.

Vignes H. — 1° Pathologie anténatale et hérédité morbide. — 2° Pathologie germinale. — *Le Progrès Médical*, n^{os} 9 et 10, 1er et 8 mars 1924.

IMP. COMMERCIALE PERRETTE, LIMOGES.